



TÉCNICAS FISIOTERAPÉUTICAS DE EXAMINACIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN EL SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS Y CALIDAD DE SU EVIDENCIA: REVISIÓN SISTEMÁTICA 2010-2020.

PHYSIOTHERAPEUTIC TECHNIQUES FOR EXAMINATION, DIAGNOSIS AND TREATMENT IN EHLERS-DANLOS SYNDROME AND THE QUALITY OF ITS EVIDENCE: SYSTEMATIC REVIEW 2010-2020.

Recibido: 26/02/2024

Aceptado: 08/05/2024

¹ Elias Daniel Acuña Ferreto

² Judith Umaña Cascante

³ Rosibel Zelaya Orozco

⁴ César Alfaro Redondo

- ¹ Ejercicio privado profesional, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0009-0009-7675-2456>. Correo: eliasaf052@gmail.com
- ² Departamento de Terapia Física, Escuela de Tecnologías en Salud, Universidad de Costa Rica, San Pedro de Montes de Oca, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0009-0006-1402-3627>. Correo: judithumana@gmail.com
- ³ Departamento de Terapia Física, Escuela de Tecnologías en Salud, Universidad de Costa Rica, San Pedro de Montes de Oca, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0009-0003-8283-7022>. Correo: rosibel.zelaya@ucr.ac.cr
- ⁴ Departamento de Terapia Física, Escuela de Tecnologías en Salud, Universidad de Costa Rica, San Pedro de Montes de Oca, San José, Costa Rica. **ORCID ID:** <https://orcid.org/0000-0001-5226-3310>. Correo: cesar.alfaro@ucr.ac.cr

RESUMEN

El Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) puede entenderse como un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios del tejido conectivo, con una síntesis anormal del colágeno, asociado a una mutación genética, conllevando a alteraciones en tejidos como la piel, ligamentos, articulaciones, vasos sanguíneos y otros órganos. Entre las limitaciones para el abordaje fisioterapéutico del SED, la literatura científica hasta el momento es poca y limitada, desconociéndose con exactitud el manejo clínico que se puede brindar. El objetivo de la investigación fue identificar las técnicas fisioterapéuticas de examen, diagnóstico y tratamiento en el SED y la calidad de la evidencia, a través de una revisión sistemática 2010-2020. Se revisaron 33 artículos científicos en los que se identificaron métodos y técnicas para la examen, diagnóstico y tratamiento, evidenciando un razonamiento clínico para cada fase del abordaje. Además, se obtuvo que un 15,2% de los artículos, presentaron calidad de 1++, un 6,0% con calidad de 1+, otro 6,0% con calidad de 1-, un 12,1% con calidad 2++, un 21,2% con calidad de 2+, un 3,0% con calidad 2-, un 27,3% con calidad 3 y un 9,1% con calidad 4 bajo los criterios de la Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Como conclusión, en cuanto al nivel de evidencia de los artículos seleccionados, se encuentran de manera general un nivel bajo y alto, pues la mayoría se encuentran entre 2++ y 3 según dichos criterios.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Ehlers-Danlos, Revisión sistemática, examen, diagnóstico, tratamiento, Terapia Física. **Fuente:** DeCS/MESH.

ABSTRACT

Ehlers-Danlos syndrome (EDS) can be understood as a heterogeneous group of hereditary disorders of the connective tissue, with an abnormal synthesis of collagen, associated with a genetic mutation, leading to alterations in tissues such as skin, ligaments, joints, blood vessels, and other organs. Among the limitations for the physiotherapeutic approach to EDS, the scientific literature to date is small and limited, and the exact clinical management that can be provided is unknown. The objective for this research was to identify the physiotherapeutic examination, diagnosis and treatment techniques in EDS and the quality of the evidence, through a systematic review 2010-2020. Thirty-three scientific articles were reviewed in which methods and techniques for examination, diagnosis and treatment were identified, evidencing clinical reasoning for each phase of the approach. In addition, it was found that 15.2% of the articles presented quality of 1++, 6.0% with quality of 1+, another 6.0% with quality of 1-, 12.1% with quality 2++, 21.2% with quality 2+, 3.0% with quality 2-, 27.3% with quality 3 and 9.1% with quality 4 under the criteria of the Scottish Intercollegiate Guidelines Network. In conclusion, regarding the level of evidence of the selected articles, there is a low and high level, since the majority are between 2++ and 3 according to these criteria.

KEY WORDS

Physical Therapy Specialty, Physical Therapy (Specialty), Systematic Review, Ehlers-Danlos Syndrome, physical examination, diagnosis, therapeutics. **Source:** DeCS/MESH.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es definido como un "grupo heterogéneo de trastornos hereditarios del tejido conectivo caracterizado por la síntesis de colágeno anormal que afecta la piel, ligamentos, articulaciones, vasos sanguíneos y otros órganos (...)" (1). Entre la sintomatología típica se encuentra la hiperlaxitud articular, la hiperelasticidad de la piel y la hiperequimosis (2); y parte de las alteraciones osteomusculares, se asocia a luxaciones acompañadas de dolor, junto a procesos ineficientes de cicatrización (3). Los síntomas que presentan las personas con este síndrome afectan la realización de actividades de la vida diaria (AVD), aunado a la afectación en la salud psicológica, donde las emociones negativas pueden empeorar la sensación de dolor, acompañado de miedo por la realización de movimientos. A su vez, se da una reducción en la tolerancia al dolor, lo que da a suponer que las personas diagnosticadas con este síndrome en cualquiera de sus subtipos adaptan estrategias asociadas a la realización de pocos o nulos movimientos para evitar la aparición del dolor, lo que puede implicar alteraciones en la funcionalidad (4).

Los Institutos Nacionales de la Salud estadounidenses (5), indican que una de cada cinco mil personas en el mundo es diagnosticada con SED. Así mismo, diversos autores estiman que alrededor de 1,5 millones de personas en el mundo padecen de alguna variante de este síndrome (6, 7). Los subtipos más comunes son el SED hiper móvil (SEDh) y el SED clásico (SEDc), en el caso del SEDh, se encuentra en una persona cada cinco mil o veinte mil personas, mientras que el SEDc se encuentra en una persona cada veinte mil o cuarenta mil personas, se desconoce la incidencia y prevalencia de los otros subtipos de SED (5); y no hay predominancia del SED sobre una raza en particular, ocurriendo lo mismo para el sexo y la edad (8).

En el contexto costarricense, no hay estudios que discutan sobre el SED ni información disponible respecto a los datos epidemiológicos hasta la fecha, considerándose a la población portadora de SED prácticamente invisibilizada. La ausencia del dato puede relacionarse a una posible condición de subdiagnóstico particular del SED, argumentando una falta de claridad sobre criterios diagnósticos. Este síndrome se considera una patología rara en términos epidemiológicos, y actualmente no se cuenta con lineamientos clínicos a seguir que posean una secuencia de atención basada en literatura científica.

Se debe tomar en cuenta que, al presentarse una condición de subdiagnóstico respecto a este síndrome, resulta usual que no se brinde una adecuada atención en salud. Adicionalmente, en la literatura científica no se presenta una estandarización de procedimientos para la intervención fisioterapéutica de este síndrome, provocando así dificultades en las distintas fases del proceso fisioterapéutico. Cabe señalar que, hasta la fecha, no existen documentos que recopilen información que permita orientar al profesional sobre acciones fundamentadas en la evidencia científica. En virtud de lo anterior, surge el interés de identificar las técnicas fisioterapéuticas de examen, diagnóstico y tratamiento en el síndrome de Ehlers-Danlos; y la calidad de su evidencia científica según la literatura.

MÉTODOS Y MATERIALES

La investigación consistió en una revisión sistemática sobre el abordaje fisioterapéutico en el Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) desde el año 2010 hasta el año 2020. Específicamente, se orientó a la descripción de los métodos de examen, diagnóstico, y tratamientos empleados en personas diagnosticadas con este Síndrome.

Por su parte, las palabras clave utilizadas para llevar a cabo la revisión derivaron de los elementos PICOS, a saber:

- **P** (población): cualquier persona diagnosticada con el Síndrome de Ehlers-Danlos que reciba atención fisioterapéutica.
- **I** (intervención): proceso de abordaje fisioterapéutico, incluyendo la examen, diagnóstico, pronóstico y tratamiento,
- **C** (control): no aplica,
- **O** (outcome=resultados): cualquier resultado que considere la progresión o regresión de las alteraciones musculoesqueléticas de interés,
- **S** (study design=diseño del estudio): Cualquier estudio que implique la aplicación de estudios de caso, metaanálisis, estudios con diseño experimental y estudios con diseño observacional (casos y controles, estudios de cohorte, estudios transversales) o ensayos clínicos, como parte de su diseño de investigación.

La revisión se construyó con base en las especificaciones estipuladas en Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA, por sus siglas en inglés) (9). Acompañado de esto, se empleó el método para la identificación de sesgos

sugerido en el Manual Cochrane de Revisiones Sistemáticas de Intervenciones, aplicándolo en su versión 5.1.0, (10).

En lo que respecta a la búsqueda e identificación de los artículos, dicho proceso se realizó a través de las bases de datos: Annals of Human Biology, OVID, PEDRO (Physiotherapy Evidence Database), Science Direct, EBSCO Host, Journal of Applied Physiology, LILACS (Latin American and Caribbean Health Sciences Literature), SciELO (Scientific Electronic Library Online), Cochrane Library y Clinical Key.

Además, el proceso de búsqueda se realizó en tres idiomas: español, inglés y portugués, bajo los siguientes términos según los Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) y el Encabezado de Materias Médicas (Medical Subject Headings; MeSH):

- En español: Fisioterapia, Terapia Física (especialidad), Síndrome de Ehlers-Danlos, Examen físico, diagnóstico, terapéutica.
- En inglés: Physical Therapy Specialty, Physical Therapy (Specialty), Ehlers-Danlos Syndrome, physical examination, diagnosis, therapeutics.
- En portugués: Fisioterapia, Síndrome de Ehlers-Danlos, exame físico, diagnóstico, terapêutica.

Considerando los descriptores señalados, la estrategia de búsqueda fue la siguiente: [“Fisioterapia” OR “Terapia física” (especialidad) AND “Síndrome de Ehlers-Danlos” AND “Examen físico” OR “Diagnóstico” OR “Terapéutica”]. Cabe indicar que esta estrategia de búsqueda también se realizó en los otros idiomas según los descriptores correspondientes.

De igual manera, se establecieron criterios de elegibilidad para los artículos. Como criterios de inclusión se establecieron: Artículos científicos escritos en español, inglés o portugués, disponibles en texto completo y publicados desde el año 2010 hasta el año 2020, cuyos contenidos discutiesen el abordaje fisioterapéutico del SED o temáticas relacionadas. Además, artículos cuya población fuese alguno de los subtipos de SED de interés para la revisión; y finalmente, artículos que emplearan metodologías tales como: estudios de caso, metaanálisis, estudios con diseño experimental, estudios con diseño observacional (casos y controles, estudios de cohorte, estudios transversales) y ensayos clínicos.

Por otra parte, como criterios de exclusión se establecieron: artículos científicos donde no se discutiera

o no se tomaran en cuenta los antecedentes patológicos asociados al subtipo de SED estudiado en particular, aquellos que no contaban con el aval de algún comité de bioética y artículos científicos en los cuales los procedimientos médicos o fisioterapéuticos implicaran el uso de medicina alternativa con poca o nula evidencia.

El proceso de búsqueda y selección de los artículos se llevó a cabo a través de cinco fases: búsqueda de artículos en las bases de datos, lectura del título, revisión del número DOI, lectura del resumen y lectura completa de cada uno de los artículos seleccionados.

Para considerar el nivel de evidencia y grado de recomendación de los estudios seleccionados, se emplearon los criterios emitidos por el Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN, por sus siglas en inglés), mostrados en la Tabla No 1. Una vez finalizada la selección de los artículos, se procedió a analizar los criterios presentes en cada uno de los materiales; y a partir de ello asignarle la calificación del nivel de evidencia. A partir de dicha identificación, se procedió a clasificar los artículos (Ver Tabla No. 1 y Tabla No. 2).

Tabla No. 1. Clasificación de los niveles de la calidad de la evidencia según método SIGN (15).

Niveles de la calidad de la evidencia según SIGN
1++. Metaanálisis de alta calidad, RS de EC o EC de alta calidad con muy poco riesgo de sesgo.
1+. Metaanálisis bien realizados, RS de EC o EC bien realizados con poco riesgo de sesgos.
2++. RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos y controles. Estudios de cohortes o de casos y controles con bajo riesgo de sesgo y con alta probabilidad de establecer una relación causal.
2+. Estudios de cohortes o de casos y controles bien realizados con bajo riesgo de sesgo y con una moderada probabilidad de establecer una relación causal.
2-. Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo y riesgo significativo de que la relación no sea causal.
3. Estudios no analíticos, como informes de casos y series de casos.
4. Opinión de expertos.

Fuente: Manterola et al., 2014, p. 712

Tabla No. 2. Calidad de la evidencia de los artículos incluidos, según SIGN.

Identificador	Grado
Bettini et al. (2018)	1-
Castori (2016)	2+
Celletti et al. (2012)	2+
Celletti et al. (2013)	2+
Clark y Knight (2017)	3
Engelbert et al. (2017)	4
Engelbert y Schepert (2011)	3
Fikree et al. (2013)	3
Hein (2019)	4
Iatridou et al. (2014)	2+
Kaux et al. (2010)	2-
Krahe et al. (2018)	2++
Liaghat et al. (2020)	1++
Martin (2019)	3
Palmer et al. (2014)	1+
Palmer et al. (2016)	3
Pennetti (2018)	3
Peterson et al. (2018)	1++
Remvig et al. (2010)	1++
Revivo et al. (2019)	2++
Reychler et al. (2019)	1++
Rombaut et al. (2010)	2+
Rombaut et al. (2010)	2+
Ross y Grahame (2011)	4

Scheper et al. (2013)	1+
Scheper et al. (2014)	1++
Simmonds et al. (2016)	3
Smith et al. (2014)	2++
Stern et al. (2017)	2++
Terry et al. (2015)	3
Tinkle y Levy (2019)	3
To y Alexander (2019)	1-
Voermans et al. (2011)	2+

Fuente: Elaboración propia, 2024.

Con respecto a la validez interna de la revisión sistemática, se tomaron en consideración medidas que permitieran atenuar la aparición de errores sistemáticos o sesgos, entre ellos el sesgo del idioma, el sesgo del idioma inglés, el sesgo de publicación múltiple, el sesgo de publicación, el sesgo de selección, el sesgo por datos ausentes o de mala calidad, el sesgo en la definición de los criterios de inclusión y el sesgo de las bases de datos.

Por su parte, para la validez externa, esta se encuentra relacionada con la rigurosidad del proceso metodológico que se ejecutó, razón por la cual se describen con detalle las acciones ejecutadas durante la investigación, de manera que, si se realiza nuevamente la búsqueda bibliográfica, podrían obtenerse los mismos resultados.

Cabe indicar que en la presente investigación no se interactuó directamente con personas con diagnóstico de SED, por lo tanto, no existieron implicaciones bioéticas involucradas. No obstante, al tratarse de una revisión sistemática, se respetaron los derechos de autoría y debida citación para los artículos científicos correspondientes.

PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

En cuanto al proceso de búsqueda y selección de los artículos de interés, se llevaron a cabo cinco fases (Ver Figura No. 1) y se obtuvieron finalmente un total de 33 artículos.

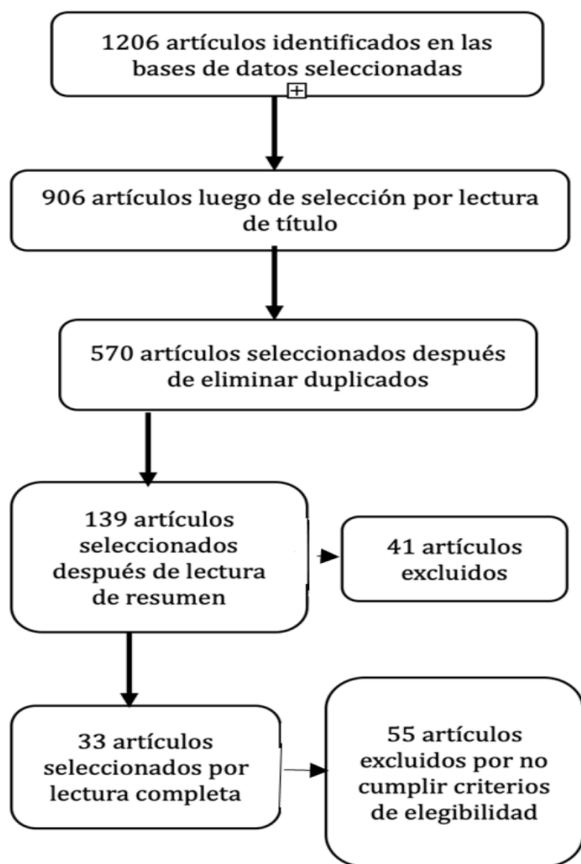


Figura No. 1. Diagrama con los resultados obtenidos en las fases de selección de artículos.
Fuente: Elaboración propia, 2021

GENERALIDADES DE LOS ESTUDIOS

A partir de lo anterior, y en consideración con los datos obtenidos de cada estudio, puede destacarse la duración promedio de las intervenciones fisioterapéuticas empleadas según aquellos abordajes ofrecidos (Ver Gráfico No. 1).

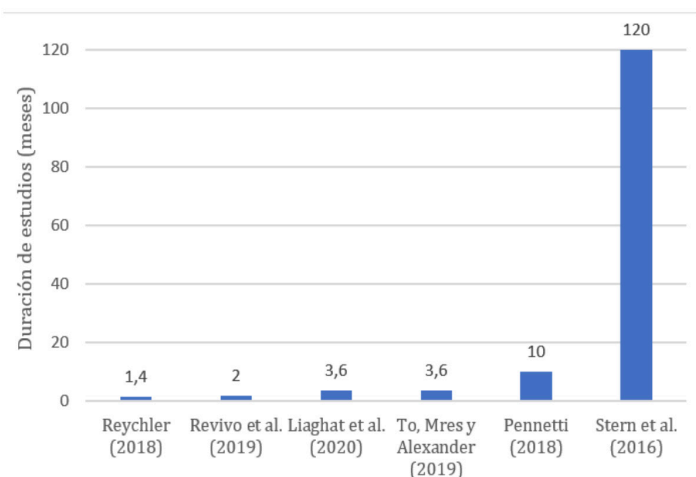


Gráfico No. 1 Duración (en meses) de los estudios reportados en los artículos científicos seleccionados.

Fuente: Elaboración propia, 2023.

Debe considerarse que el gráfico 1 sólo toma en cuenta aquellos estudios donde se contó con la participación continua de la población obtenida.

EXAMINACIÓN

A lo largo de los artículos científicos consultados, destaca que las fases de examinación, como parte del abordaje fisioterapéutico que se le brinda a la población diagnosticada con SED, presentan una serie de similitudes entre sí, basado en el razonamiento clínico y conocimientos acerca de la fisiopatología del SED (Ver Tabla No. 3).

Tabla No. 3. Semejanzas en la fase de examinación fisioterapéutica para personas diagnosticadas con SED e instrumentos de recolección de datos comúnmente utilizados.

Semejanzas encontradas entre artículos científicos para la fase de examinación fisioterapéutica	Instrumentos de recolección de datos comúnmente utilizados
Se busca la extracción de la información, no solo por medio de la evaluación clínica y las técnicas asociadas, sino que se busca información también por medio del diálogo, conociendo las vivencias, experiencias, capacidades y limitaciones de la persona evaluada. Se busca conocer las actividades de la vida diaria realizadas por la persona y la manera en la que las realiza. Hay un interés por conocer el contexto de la persona.	<ul style="list-style-type: none"> Historia clínica. Antecedentes patológicos personales y familiares.
Se realizan evaluaciones en torno a la fuerza muscular de la persona, la fatiga, la presencia o no de dolor de cualquier índole, evaluaciones neurológicas para el componente motor y sensitivo y se evalúan potenciales lesiones de los tejidos blandos.	<ul style="list-style-type: none"> Escala de Daniels modificada. Escala Visual Analógica del dolor. Escala de Borg. Pruebas de Brighton. Puntaje de Beighton. Evaluación de reflejos osteotendinosos. Pruebas de diagnóstico para la evaluación de tejidos blandos.
Se busca considerar las afectaciones a otros sistemas del cuerpo humano, con un énfasis particular en el sistema gastrointestinal y cardiovascular.	No aplica.
Se realizan evaluaciones en torno al equilibrio estático y dinámico de la persona, además de evaluar la presencia de luxaciones o subluxaciones articulares, así como de la hipermovilidad articular.	<ul style="list-style-type: none"> Pruebas de equilibrio estático (como la Prueba de Romberg). Pruebas de equilibrio dinámico (como la Prueba de Marcha en Tandem). Evaluación de rangos de movimiento articular (por medio de instrumentos como el goniómetro).
Existe una consideración especial por el ámbito psicológico de la persona, sobre todo en temas como la kinesiofobia y la catastrofización del movimiento, la ansiedad y depresión, y los potenciales retrasos en el desarrollo que el SED puede suponer.	No aplica.

Fuente: Elaboración propia, 2023.

Se conoce también de otras alternativas de tratamientos fisioterapéuticos, tales como el concepto Maitland que permite identificar alteraciones musculoesqueléticas en los pacientes (11, 12).

DIAGNÓSTICO

En el caso particular del diagnóstico en el ámbito fisioterapéutico para este síndrome, existen diferentes planteamientos para el mismo, según la literatura consultada (Ver Gráfico No. 2).

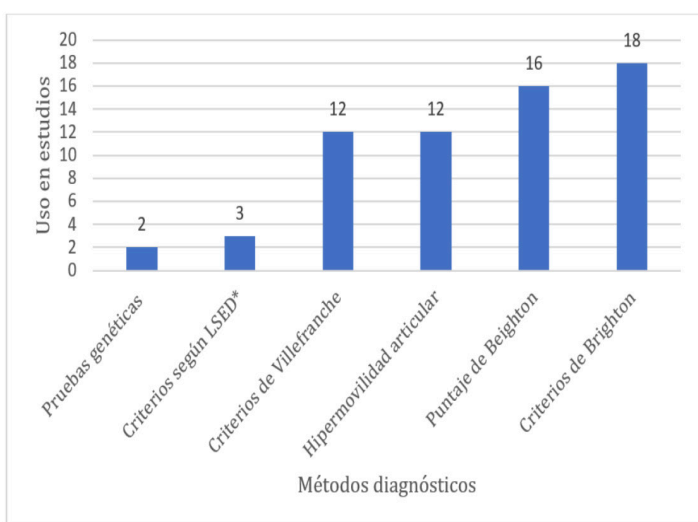


Gráfico No. 2. Métodos de diagnóstico empleados para las personas con Síndrome de Ehlers-Danlos según los artículos científicos seleccionados. *LSED: La Sociedad de Ehlers-Danlos. Fuente: Elaboración propia, 2023.

Los artículos también señalan otras características importantes de considerar en la fase diagnóstica, tales como: dificultad en la propiocepción, dificultad para el equilibrio estático y dinámico, cicatrización anormal, artralgia, mialgia y la presencia de puntos gatillo miofasciales. Otros artículos también mencionan la aplicación de criterios diagnósticos mayores y menores bajo lo que se denomina como la Clasificación Internacional del Síndrome de Ehlers-Danlos (13).

Es de destacar, también, los criterios de Brighton junto con el puntaje de Beighton (Ver Tablas No. 4 y 5), herramientas sugeridas por los artículos que complementan el diagnóstico fisioterapéutico.

Tabla No. 4. Criterios de Brighton, clasificados por mayores y menores.

Criterios de Brighton, empleados para el diagnóstico del SEDh y el Síndrome de Hipermovilidad Articular (SHA)	
Criterios mayores	
Puntaje de Beighton 4/9 o mayor (actual o por historia)	
Artralgia en 1-3 articulaciones, o dolor de espalda, o espondilosis, espondilolisis o espondilolistesis	
Criterios menores	
Dislocación de más de una articulación o en una articulación en más de una ocasión	
Tres o más lesiones de tejidos blandos	
Hábito marfanoide	
Estrías cutáneas, piel hiperextensible, delgada; cicatrización anormal	
Ptosis o miopía o pliegue palpebral antimongoloide	
Prolapso valvular mitral demostrado por ecocardiografía	
Diagnóstico	
Dos criterios mayores	
Un criterio mayor + al menos dos criterios menores	
Al menos 4 criterios menores	
Al menos dos criterios menores en caso de pariente consanguíneo de primer grado con diagnóstico inequívoco	

Fuente: Villarroel-Ábrego, 2019, p. 4

Tabla No. 5. Criterios clínicos aplicados para el Puntaje de Beighton.

Puntaje de Beighton	Puntaje otorgado
Dorsiflexión pasiva del quinto dedo, mayor a 90 grados	1 punto por mano
Aposición pasiva de los pulgares a la región flexora del antebrazo	1 punto por pulgar
Hiperextensión del codo mayor a 10 grados	1 punto por codo
Hiperextensión de la rodilla mayor a 10 grados	1 punto por rodilla
Con rodillas en extensión, lograr una flexión de tronco, de modo que las palmas de las manos se apoyen totalmente planas al suelo	1 punto

Fuente: Villarroel-Ábrego, 2019, p. 5

TRATAMIENTO

De manera similar a como se lograron identificar semejanzas entre los métodos de examinación y diagnóstico fisioterapéutico para personas diagnosticadas con SED, se identificaron semejanzas entre los artículos científicos según los tratamientos ofrecidos en los artículos (Ver Tabla No. 6)

Tabla No. 6. Semejanzas en la fase de tratamiento fisioterapéutico para personas diagnosticadas con SED.

Semejanzas encontradas entre artículos científicos para la fase de tratamiento fisioterapéutico
<ul style="list-style-type: none"> • Se busca la realización de ejercicios de movilización articular, de estiramiento y ejercicios de estabilidad para el núcleo abdomino-pélvico, enfatizando también la realización de estos ejercicios en casa. • Hay un énfasis en la aplicación de correcciones posturales y ejercicios afines, además de adaptaciones ergonómicas en los ambientes de desarrollo de la persona. • Se busca la realización de ejercicios de fortalecimiento muscular en aquellos grupos musculares que se encuentren comprometidos, con cargas progresivas. Existe también un interés en la aplicación de ejercicios de propiocepción y coordinación. • La educación se muestra como otro método que discurre paralelo al tratamiento, considerando temáticas como el cuidado de las articulaciones y el manejo de su seguridad, además de la prevención de lesiones.

Fuente: Elaboración propia, 2023

Se deben tomar consideraciones durante los tratamientos, tales como los rangos de movimiento articular empleados, los pesos, fuerzas y esfuerzos realizados, la aparición de molestias asociadas al movimiento y la toma de signos vitales, asegurando así la realización adecuada de las tareas asignadas.

Considerando que algunos de los síntomas típicos desarrollados en el SED, son el déficit de la fuerza muscular, el déficit del control motor y déficit propioceptivo, se vuelve importante aclarar que el déficit de la fuerza muscular hace referencia a una incapacidad de lograr una contracción muscular efectiva (13). Por su parte, el déficit de control motor puede entenderse como la capacidad de poder realizar movimientos coordinados, precisos y voluntarios (18), lo cual conlleva procesos cognitivos y sensoriales de fondo. Así mismo, el déficit propioceptivo hace referencia a la inhabilidad de la persona de ubicar la posición de los segmentos corporales en relación con el espacio.

A pesar de que la debilidad muscular, el déficit de control motor y el déficit propioceptivo son síntomas

importantes en el contexto del SED, no se pueden considerar indicadores directos para su diagnóstico diferencial, considerando que dichos síntomas también pueden cursar con otras patologías. Bajo estas consideraciones, los más comunes suelen ser la debilidad muscular, un aumento de la flexibilidad y la generación de luxaciones o subluxaciones.

Las correcciones posturales que los artículos sugieren realizar, surgen en respuesta a las estrategias que las personas diagnosticadas con SED adaptan, tales como las posturas antiálgicas. Como consecuencia de dichas posturas, se asocian alteraciones de la propiocepción y coordinación, típicas en el SED (13), lo cual se discute posteriormente.

DISCUSIÓN

Con respecto a la duración de las intervenciones fisioterapéuticas, cabe destacar que la mayoría se realizan en personas que cursan con los subtipos SEDh, SEDc, SEDv (SED Vascular) y SEDk (SED Cifoesciolótico) particularmente, además de otras personas con diagnósticos del Síndrome de Ehlers Danlos y el espectro hipermóvil. En lo referente a las edades de las poblaciones intervenidas, son altamente variadas, contando con poblaciones adultas, adolescentes e infantiles. Puede destacarse que la mayoría de los estudios comprendieron poblaciones con edades entre 18 a 65 años, y con un mayor énfasis en la población adulta joven.

Como parte de la intervención fisioterapéutica, considerando los procesos de examinación, diagnóstico y tratamiento, estos permiten denotar alteraciones musculoesqueléticas y, con esto, facilitar el análisis biomecánico que le acompaña (11, 14).

Para la fase de examinación fisioterapéutica en la población diagnosticada con SED en particular, destaca que la aplicación de técnicas fisioterapéuticas variadas está fundamentada en el razonamiento clínico (11, 15). De la mano con esto, destacan otras consideraciones tales como la toma del historial clínico de la persona, y los antecedentes patológicos personales y familiares, lo que facilita poder establecer una posible correlación entre la sintomatología y el diagnóstico (16, 17).

Es de especial atención la hipermovilidad articular y la presentación de luxaciones o subluxaciones articulares como parte de las alteraciones musculoesqueléticas con las que se puede cursar (18). A su vez, es importante destacar que en el caso particular del SEDh,

debido a que no se cuenta con un marcador genético específico, su diagnóstico clínico se deriva de la presentación fenotípica, sumado al estudio del historial médico personal y familiar (14).

Para la etapa diagnóstica, destacan varias estrategias por emplear, tales como los criterios de Brighton y la aplicación del puntaje de Beighton, además de la aplicación del cuestionario de 5 puntos.

En el caso particular de los criterios de Brighton, de la mano con el puntaje de Beighton, se derivan algunas consideraciones clínicas, en las cuales, si la persona acumula 5 puntos o más con dichos criterios, supone que la persona padece de SED (Ver tablas No. 4 y No. 5) (24).

Otros artículos hacen uso de criterios mayores y menores bajo lo propuesto en la Clasificación Internacional del Síndrome de Ehlers-Danlos (13). Sin embargo, es posible que la diferencia en la frecuencia del uso de los criterios de Brighton y Beighton, en comparación con el de otros autores (13) puede deberse a que esta última propuesta es relativamente reciente, mientras que los otros criterios se encuentran más establecidos, lo que genera que sean más comúnmente utilizados. No obstante lo anterior, los cuatro signos más comunes con los que cursa el SED de manera general son: hiperextensibilidad de la piel y cambios en su consistencia, cicatrización atrófica y la formación de hematomas (15).

Pueden destacarse otros estudios relevantes en cuanto al SED puesto que, en cooperación con La Sociedad de Ehlers-Danlos, se propone una nueva nomenclatura para los subtipos del síndrome, además de agregar nuevos subtipos (13).

No se conoce sobre la aplicación de maniobras diagnósticas estandarizadas, a pesar de que el empleo de criterios, tales como los mencionados anteriormente, se complementan con el análisis de la movilidad articular, la fuerza muscular y el análisis clínico y biomecánico subsecuente. Aun así, el proceso diagnóstico puede complicarse si se considera que el SED se caracteriza por ser heterogéneo, por lo que no todas las personas cursan con una misma presentación clínica ni un mismo historial clínico (13).

Por último, en cuanto al tratamiento fisioterapéutico, en los artículos científicos, se destaca que suelen emplear más de una modalidad, principalmente el ejercicio terapéutico, el cual se ha argumentado que permite contrarrestar las alteraciones musculoesqueléticas en la población que cursa con SED (19, 20, 21).

Puede destacarse el papel de las ortesis como parte del abordaje multidisciplinario que se puede brindar. Así, se ha evidenciado, de manera empírica, que el uso de ortesis, acompañado de masajes terapéuticos, se muestran como eficaces para el tratamiento del dolor agudo y crónico (15). Así, por ejemplo, se conoce sobre su efectividad ante algunos escenarios específicos, tales como el escenario escolar y colocados en mano y muñeca, evidenciando reducciones significativas del dolor posterior a su remoción (18). Además de poseer un efecto antiálgico, se ha sugerido que las ortesis también pueden brindar un efecto de estabilidad articular, sin embargo, esto debe solo aplicarse en períodos cortos de tiempo, de modo tal que no se favorezca la debilidad muscular (18). La literatura, al momento de realizar la búsqueda, no describe períodos de tiempo específicos para las ortesis como parte del tratamiento.

Entre otras modalidades de tratamiento terapéutico señaladas por la literatura, destaca: a) el ejercicio terapéutico como tal, buscando un aumento de la fuerza muscular, aplicando ejercicios con contracciones musculares excéntricas submáximas a bajas velocidades; b) educación de rangos óptimos de movimiento articular, de la mano con un favorecimiento de la actividad física en sí; c) se recomienda iniciar el tratamiento con el manejo del dolor, para poder progresar al restablecimiento de la movilidad articular (19); d) el ejercicio terapéutico puede complementarse con la electroestimulación de grupos musculares específicos; e) destacan también ejercicios de propiocepción, empleando el uso de superficies inestables, por ejemplo. A su vez, se recomienda que los ejercicios sean de cadena cinética cerrada, acompañado de estiramientos musculares controlados y favoreciendo la activación de grupos musculares debilitados e inhibidos. En el caso particular del déficit propioceptivo y de coordinación en la población diagnosticada con SED, los ejercicios deben combinarse con correcciones posturales, particulares a cada persona atendida, evitando el desarrollo de posturas antiálgicas a largo plazo.

Una de las características en el abordaje general de la población con SED como parte del sistema de salud, es que se suele pasar por un proceso extenso de diagnóstico y tratamiento, donde usualmente se consideran únicamente los síntomas individuales, más que el síndrome como una unidad (22).

En la literatura consultada, y para poder brindar una evaluación completa, se sugiere la conformación

de equipos multidisciplinarios para la atención de personas diagnosticadas con SED.

El diagnóstico del SED se realiza a partir de la identificación de signos y síntomas de diferentes sistemas, bajo los cuales la fisioterapia se enfoca principalmente en la evaluación del sistema musculoesquelético (23,24). Es importante señalar que la examinación de la persona que está siendo atendida, idealmente, deberá complementarse con otras técnicas fisioterapéuticas, tales como la goniometría, el examen manual muscular, pruebas y maniobras diagnósticas, estudio del equilibrio estático y dinámico, análisis de la marcha, examen postural y el análisis biomecánico.

CONCLUSIÓN

Entre los métodos de examinación empleados en personas diagnosticadas con el síndrome de Ehlers-Danlos, se destaca la importancia del diálogo con la persona atendida, con el fin de conocer sus características, necesidades y contexto de desarrollo; así como la evaluación de la fuerza muscular, la presencia de dolor y fatiga, los déficits neurológicos, el equilibrio estático y dinámico y la presencia de kinesiofobia.

En el diagnóstico no solo se deben considerar aquellos procesos fundamentales para el abordaje tales como la aplicación de la anamnesis y la obtención de información básica de la persona, evaluación de la hipermovilidad articular, sino que se debe profundizar en la sintomatología presentada por la persona y correlacionarla con la presentación clínica según sea el caso, es decir, considerar las bases teóricas del SED y las implicaciones que tiene en los diferentes sistemas y órganos del cuerpo, tales como el musculoesquelético, para facilitar la adecuada evolución de la persona, o bien, impedir o minimizar sus molestias. De manera complementaria se pueden usar los criterios de Brighton, el puntaje de Beighton, los criterios de Villefranche; y los criterios de la Sociedad de Ehlers-Danlos, así como la realización de pruebas genéticas.

Entre los métodos de tratamiento empleados en la población en estudio se destacan ejercicios de movilización articular y de estiramiento, ejercicios de estabilidad para el núcleo abdomino-pélvico, además de la realización de correcciones posturales y adaptaciones ergonómicas correspondientes, ejercicios de propio-

cepción y coordinación, además de la educación por parte del personal profesional discutiendo temáticas como el cuidado de las articulaciones y la prevención de lesiones, y los beneficios del ejercicio. El desarrollo de la kinesiofobia debe tener una consideración especial, ya que es necesario brindarle seguridad a la persona en la realización de actividades de la vida diaria y ejercicio, disminuyendo así la catastrofización de lesiones musculoesqueléticas y la sensación de vulnerabilidad percibida.

Las lesiones musculoesqueléticas deben ser consideradas como parte de la examinación y abordaje fisioterapéutico que se le brinda a la persona, así como los cuidados pertinentes en fases posteriores como el tratamiento, además de las adaptaciones requeridas para las actividades de la vida diaria.

El nivel de evidencia de los artículos seleccionados en esta revisión sistemática de manera general se encuentra entre el nivel bajo y alto, con un grado de recomendación medio, según los criterios del Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). Si bien no se cumple con los más altos estándares según los grados de recomendación, la información obtenida puede ser empleada para su estudio y ser aplicable en áreas similares a la estudiada.

CONFLICTO DE INTERÉS

Las personas autoras no reportan conflictos de interés.

FUENTE DE FINANCIAMIENTO

La actividad investigativa se llevó a cabo como parte de un trabajo final de graduación para obtener el título de Licenciatura en Terapia Física de la Universidad de Costa Rica, por lo que no se contó con fuentes de financiamiento externas a los recursos institucionales y personales del equipo investigador.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Puerto Martínez, M. (Julio-Agosto de 2017). Caracterización clínica del síndrome de Ehlers Danlos. *Revista de Ciencias Médicas del Pinar del Río*. 2017; 21(4), 571-597. Disponible en: <http://www.revcompinar.sld.cu/index.php/publicaciones/articulo/view/3060>
- 2. Quispe Pari, G. D. Síndrome de Ehlers Danlos (SED). *Revista de Actualización Clínica*. Investiga. 2014. Disponible en: http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-37682014000600002&lng=es&nrm=iso
- 3. Franco-Buenaventura, D., Ramírez-Cheyne, J., y Saldarriaga-Gil, W. Síndrome de Ehlers-Danlos, variante musculocontractural. Informe de un caso. 2016 29(3), 352-358. Obtenido de Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/1805/180546208009.pdf>
- 4. Bulbena, A., Baeza-Velasco, C., Bulbena-Cabré, A., Pailhez, G., Critchley, H., Chopra, P., . . . Porges, S. Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos Syndromes (For non-experts). (B. Guscott, Ed.) *The Ehlers-Danlos Society*. 2017 237-245. Disponible en: <http://bit.ly/2C2tpoQ>
- 5. National Institutes of Health. Ehlers-Danlos Syndrome. Genetics Home Reference. 2020. Disponible en: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/ehlers-danlos-syndrome#statistics>
- 6. Laferrier, J. Z., Muldowney, K., y Muldowney, K. A Novel Exercise Protocol for Individuals with Ehlers Danlos Syndrome: A Case Report. *Journal of Novel Physiotherapies*. 2018 8(2), 1-4. Disponible en: DOI: 10.4172/2165-7025.1000382
- 7. Defendi, L. G. Genetics of Ehlers-Danlos Syndrome. 2019. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/943567-overview#a6>
- 8. Schwartz, R. A., y Ceccolini, E. Ehlers-Danlos Syndrome. 2019. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1114004-overview#a6>
- 9. Liberati, A., Altman, D. G., Tetzlaff, J., Mulrow, C., Gøtzsche, P. C., Ioannidis, J. P., . . . Moher, D. The PRISMA statement for reporting systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate health-care interventions: explanation and elaboration. *The BMJ*. 2009 339, 1-27. Disponible en: doi: <https://doi.org/10.1136/bmj.b2700>
- 8.8. Schwartz, R. A., y Ceccolini, E. Ehlers-Danlos Syndrome. 2019. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1114004-overview#a6>
- 9. Liberati, A., Altman, D. G., Tetzlaff, J., Mulrow, C., Gøtzsche, P. C., Ioannidis, J. P., . . . Moher, D. The PRISMA statement for reporting systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate health-care interventions: explanation and elaboration. *The BMJ*. 2009 339, 1-27. Disponible en: doi: <https://doi.org/10.1136/bmj.b2700>
- 10. Higgins, J. P., & Green, S. *Manual Cochrane de revisiones sistemáticas de intervenciones*. Colaboración Cochrane. 2011.
- 11. Pennetti, A. A multimodal physical therapy approach utilizing the Maitland concept in the management of a patient with cervical and lumbar radiculitis and Ehlers-Danlos syndrome-hypermobility type: A case report. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2018 1-10. Disponible en: doi: <https://doi.org/10.1080/09593985.2017.1422207>
- 12. Clark, C. J., y Knight, I. A humanisation approach for the management of Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome-Hypermobility Type (JHS/EDS-HT). *International Journal of Qualitative Studies on Health and Well-Being*. 2017; 12(1), 1-7. Disponible en: doi: <http://dx.doi.org/10.1080/17482631.2017.1371993>
- 13. Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont, P., Berglund, B., Black, J., . . . Tinkle, B. The 2017 International Classification of the Ehlers-Danlos Syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 2017; 175, 8-26. Obtenido de https://www.ehlers-danlos.com/pdf/2017-FINAL-AJMG-PDFs/Malfait_et_al-2017-American_Journal_of_Medical_Genetics_Part_C_Seminars_in_Medical_Genetics.pdf
- 14. Krahe, A.M., Adamns, R.D., y Nicholson, L. L. Features that exacerbate fatigue severity in joint hypermobility síndrome/Ehlers-Danlos síndrome – hypermobility type. *Disability and Rehabilitation. An international multidisciplinary journal*. 2017; 1-8. Disponible en: doi: <https://doi.org/10.1080/09638288.2017.1323022>
- 15. Castori M. Pain in Ehlers-Danlos syndromes: manifestations, therapeutic strategies and future perspectives. *Expert opinion on Orphan Drugs*. 2016; 4(11): p. 1145-1158. 211

- 16. Bettini EA, Moore K, Wang Y, Hinds PS, Finkel JC. Association between Pain Sensitivity, Central Sensitization, and Functional Disability in Adolescents with Joint Hypermobility. *Journal of Pediatric Nursing*. 2018; 42: p. 34-38.
- 17. Rombaut L, Malfait F, Cools A, De Paepe A. Musculoskeletal complaints, physical-activity and health-related quality of life among patients with Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Disability and Rehabilitation*. 2010; p. 1-7.
- 18. Engelbert RHH, Scheper MC. Joint hypermobility with and without musculoskeletal complaints: a physiotherapeutic approach. *The Society of Orthopaedic Medicine and the British Institution of Musculoskeletal Medicine*. 2011; 33(4): p. 146-151.
- 19. Liaghat B, Skou ST, Sondergaard J, Boyle E, Sogaard K, Juul-Kristensen B. A randomized controlled trial of heavy shoulder strengthening exercise in patients with hypermobility spectrum disorder or hypermobily Ehlers-Danlos syndrome and long-lasting shoulder complaints: study protocol for the Shoulder-MOBILEX study. *Trials*. 2020; 21(992): p. 1-18.
- 20. Reychler G, Liistro G, Piérard GE, Hermanns-Le T, Manicourt D. Inspiratory muscle strength training improves lung function in patients with the hypermobile Ehlers-Danlos syndrome: A randomized controlled trial. *American Journal of Medical genetics*. 2018; p. 1-9.
- 21. Engelbert RHH, Juul-Kristensen B, Pacey V, De Wandele I, Smeenk S, Woinarosky N, et al. The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobile Ehlers Danlos syndrome. *American journal of medical genetics. Part C, seminars in medical genetics*. 2017; 175(1): p. 158-167.
- 22. Terry RH, Palmer ST, Rimes KA, Clark CJ, Simmonds JV, Horwood JP. Living with joint hypermobility syndrome: patient experiences of diagnosis, referral and self-care. *Family practice*. 2015; 32(3): p. 354-358.
- 23. Arbelo Figueredo MC, Estévez Perera A, González Méndez B, Porro Novo J. Caracterización Clínica y criterios diagnósticos en mujeres con hipermovilidad articular. *Revista Cubana de Reumatología*. 2017; 19(2): p. 57-64.
- 24. Villaro, Villarroel-Ábrego H. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo Hiper Móvil: Concordancia de los criterios de diagnóstico de la Clasificación Internacional 2017 con los Criterios de Brighton. *Archivos del Colegio Médico de El Salvador*. 2019; p. 1-9.
- 25. Puerto Martínez M. Caracterización clínica del síndrome de Ehlers Danlos. *Revista de Ciencias Médicas del Pinar del Río*. 2017; 21(4): p. 571-597.
- 321(4): p. 571-597.
- 26. Instituto Nacional para la Seguridad y Salud Ocupacional. Centros para el Control y Prevención de Enfermedades. [Online]; 2019. Disponible en: <https://www.cdc.gov/niosh/programs/msd/>. 205
- 27. Díaz Novás J. El tratamiento médico: Experiencia, base teórica y método. *Revista Habanera de Ciencias Médicas*. 2008; VII (4): p. 1-10.
- 28. Martin A. An acquired or heritable connective tissue disorder? A review of hypermobile Ehlers Danlos Syndrome. *European Journal of Medical Genetics*. 2019; 62(7).
- 29. Grahame R. Easily missed? Joint hypermobility syndrome. *BMJ Clinical Research*. 2011; 342: p. 275-278.
- 30. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont P, Berglund B, Black J, et al. The 2017 International Classification of the Ehlers-Danlos Syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*. 2017; 175: p. 8-26.
- 31. National Institutes of Health. Genetics Home Reference. [Online]; 2020. Disponible en: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/ehlers-danlossyndrome#statistics>.
- 32. Rodríguez García AR, Estévez Perera A, de León Ojeda N, de Lázaro Coll Costa J, Bosquez Jiménez J, García Rubio MB. Programa de ejercicios físico-terapéuticos en el síndrome de hiper movilidad articular y Ehlers-Danlos hiperlaxo. *Revista Cubana de Reumatología*. 2017; 19(3): p. 170-181.
- 33. Hernández Huamán LM. Tratamiento fisioterapéutico en el síndrome de hiper movilidad articular. Lima: Universidad Inca Garcilaso De La Vega, Facultad de Tecnología Médica. Carrera de Terapia Física y Rehabilitación.
- 34. Caja Costarricense de Seguro Social - Área de Estadística en Salud. Egresos Hospitalarios según diagnóstico principal. San José.
- 35. Bravo JF. Hiperlaxitud y Síndrome de Ehlers-Danlos: Clínica y calidad de vida de los pacientes. *Cuadernos de Neuropsicología*. 2016; 10: p. 32-44. 206
- 36. Morlino S, Piedimonte C, Castori M. Reconocimiento y tratamiento de los síndromes de Ehlers-Danlos: Necesidad de un enfoque pluridisciplinario. *Cuadernos de Neuropsicología*. 2016; 10: p. 45-60.
- 37. Casas Valdés A, Oramas Díaz J, Presno Quesada I, López Espinosa JA, Cañedo Andalia R. Aspectos

teóricos en torno a la gestión del conocimiento en la medicina basada en evidencias. *Revista Cubana de Información en Ciencias de la Salud*. 2008; 17(2).

- 38. Montalvo Arenas CE. Sitio Web de la Universidad Nacional Autónoma de México. [Online].; 2010. Disponible en: http://www.facmed.unam.mx/deptos/biocetis/PDF/Portal%20de%20Recursos%20en%20Linea/Apuntes/tejido_conjuntivo.pdf
- 39. de Paz Lugo P. Estimulación de la síntesis de colágeno en cultivos celulares: Posible tratamiento de enfermedades degenerativas mediante la dieta Granada: Editorial de la Universidad de Granada; 2006.
- 40. Meisenberg G, Simmons WH. Principios de Bioquímica Médica. Cuarta ed. Barcelona: Editorial Elsevier; 2017.
- 41. Lacouture ME, Paller AS. Trastornos hereditarios del tejido conjuntivo con cambios cutáneos. En Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. Séptima ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2008. p. 1297-1311.
- 42. DeLany J, Chaitow L. *Aplicación Clínica de Técnicas Neuromusculares* Barcelona: Editorial Elsevier; 2009.
- 43. Schwartz RA, Ceccolini E. Medscape. [Online]; 2019. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1114004-overview#a6>.
- 44. Byers PH, Murray ML. Heritable Collagen Disorders: The Paradigm of the Ehlers–Danlos Syndrome. *Journal of Investigative Dermatology*. 2012; p. 6-11.
- 45. Gelse K, Poschl E, Aigner T. Collagens—Structure, function, and biosynthesis. *Advanced Drug Delivery Reviews*. 2003; 55(12): p. 1531-1546. 207
- 46. Bowen JM, Sobey GJ, Burrows NP, Colombi M, Lavallee ME, Malfait F, et al. Ehlers-Danlos Syndrome, Classical Type. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*. 2017; 175: p. 27-39.
- 47. Forghani I. Updates in Clinical and Genetics Aspects of Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome. *Balkan Medical Journal*. 2019; 36: p. 12-16.
- 48. Sobey G. Ehlers–Danlos syndrome: how to diagnose and when to perform genetic tests. *Archives of Disease in Childhood*. 2014; 100: p. 57-61.
- 49. Bravo JF. Síndrome de Ehlers-Danlos con especial énfasis en el síndrome de hiperlaxitud articular. *Revista Médica de Chile*. 2009; 137: p. 1488-1497.
- 50. Hakim AJ, Grahame R. A simple questionnaire to detect hypermobility: An adjunct to the assessment of patients with diffuse musculoskeletal pain. *International Journal of Clinical Practice*. 2003; 57(3): p. 163-166.
- 51. Pessler F. MSD Manual - Professional Version. [Online]; 2019. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/professional/pediatrics/connective-tissue-disorders-in-children/ehlers-danlos-syndrome>
- 52. Byers PH, Belmont J, Black J, De Backer J, Frank M, Jeunemaitre X, et al. Diagnosis, natural history, and management in vascular type Ehlers–Danlos Syndrome. *American Journal of Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*. 2017; 175: p. 40-47.
- 53. Palmer S, Cramp F, Lewis R, Muhammad S, Clark E. Diagnosis, Management and Assessment of Adults with Joint Hypermobility Syndrome: A UK-Wide Survey of Physiotherapy Practice. *Musculoskeletal Care*. 2015; 13: p. 101-111.
- 54. Zhou Z, Rewari A, Shanthanna H. Management of chronic pain in Ehlers-Danlos Syndrome. *Medicine*. 2018; 97(45): p. 1-8. 208
- 55. Chopra P, Tinkle B, Hamonet C, Brock I, Gompel A, Bulbena A, et al. Pain Management in the Ehlers-Danlos Syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*. 2017; p. 212-219.
- 56. Defendi LG. Medscape. [Online].; 2019. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/943567-overview#a6>.
- 57. Laferrier JZ, Muldowney K, Muldowney K. A Novel Exercise Protocol for Individuals with Ehlers Danlos Syndrome: A Case Report. *Journal of Novel Physiotherapies*. 2018; 8(2): p. 1-4.
- 58. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. SIGN Grading System 1999-2012. [Online]. Disponible en: https://www.sign.ac.uk/assets/sign_grading_system_1999_2012.pdf.
- 59. Franco-Buenaventura D, Ramírez-Cheyne J, Saldarriaga-Gil W. Síndrome de Ehlers-Danlos, variante musculocontractural. Informe de un caso. 2016; 29(3): p. 352-358.
- 60. Bulbena A, Baeza-Velasco C, Bulbena-Cabré A, Pailhez G, Critchley H, Chopra P, et al. Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos Syndromes (For non-experts). *The Ehlers-Danlos Society*. 2017; p. 237-245.
- 61. Rombaut L, Malfait F, De Wandele I, Cools A, Thijs Y, De Paepe A, et al. Medication, Surgery, and Physiotherapy Among Patients With. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2011; 92: p. 1106-1112.
- 62. Bathen T, Bjornodegard A, Hoff M, Oinaes Andersen L, Rand-Hendriksen S. Multidisciplinary Treatment of Disability in EhlersDanlos Syndrome Hypermobility Type/Hypermobility Syndrome: A Pilot Study Using a Combination of Physical and Cognitive Behavioral Therapy on 12 Women. *Amer* 3005-

ican Journal of Medical Genetics. 2013; 161(12): p. 3005-3011.

- 63. Confederación Mundial de Fisioterapia. WCPT guideline for physical therapist professional entry level education. World Confederation for Physical Therapy. 2011; p. 1-42.
- 64. Pereira-Rodríguez JE, Peñaranda-Florez DG, Pereira-Rodríguez P, Santamaría-Pérez KN. Rol de la Fisioterapia en los cuidados paliativos. Revista Iberoamericana de Psicología. 2019; 13(2): p. 55-66. 209
- 65. Gómez R, Monteiro H, Cossio-Bolaños MA, Fama-Cortez D, Zanesco A. Ejercicio Físico y su prescripción en pacientes con enfermedades crónicas degenerativas. Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública. 2010; 27(3): p. 379-386.
- 66. González-Adonis F, Bratz J, Sandoval-Ramírez M, Guerrero-Nancuante C. Hiper movilidad articular y Síndrome de Ehlers-Danlos. Iatreia. 2019; 32(4): p. 346-353.
- 67. Hamonet C, Ducret L, Layadi K, Baeza-Velasco C. Historia y Actualidad del Síndrome de Ehlers-Tschernogobow. Panamerican Journal of Neuropsychology. 2016; 10: p. 17-31.
- 68. Kitagawa T, Matsui N, Nakaizumi D. Structured Rehabilitation Program for Multidirectional Shoulder Instability in a Patient with Ehlers-Danlos Syndrome. Case Reports in Orthopedics. 2020; 2020: p. 1-4.
- 69. Arthur K, Caldwell K, Forehand S, Davis K. Pain Control Methods in Use and Perceived effectiveness in Patients with EhlersDanlos Syndrome: A Descriptive Study. Disability and Rehabilitation. 2016; 38(11): p. 1063-1074.
- 70. Liberati A, Altman DG, Tetzlaff J, Mulrow C, Gøtzsche PC, Ioannidis JPA, et al. The PRISMA statement for reporting systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate healthcare interventions: explanation and elaboration. The BMJ. 2009; 339: p. 1-27.
- 71. Manterola C, Asenjo-Lobos C, Otzen T. Jerarquización de la evidencia. Niveles de evidencia y grados de recomendación actual. Revista Chilena de Infectología. 2014; 31(6): p. 705-718.
- 72. Higgins JP, Green S. Manual Cochrane de revisiones sistemáticas de intervenciones Higgins JP, Green S, editores.: Colaboración Cochrane; 2011.
- 73. Fernández Martínez S. Universidad Complutense de Madrid. [Online].; 2008. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/id/eprint/8619/1/T30709.pdf>.
- 74. Forczek W, Ivanenko YP, Bielatowicz J, Waclawik K. Gait assessment of the expectant mothers - Systematic review. Gait & Posture. 2018; 62: p. 7-19. 210
- 75. Carbonell-Bobadilla N, Rodríguez-Álvarez AA, Rojas-García G, Barragán-Garfías JA, Orrantia-Vertiz M, Rodríguez-Romo R. Síndrome de hiper movilidad articular. Acta Ortopédica Mexicana. 2020; 34(6): p. 441-449.
- 76. The Ehlers-Danlos Society. ¿Qué es el Trastorno del Espectro de Movilidad? [Online]; 2022. Disponible en: <https://www.ehlers-danlos.com/what-is-hsd/>.
- 77. Tinkle BT, Levy HP. Symptomatic Joint Hypermobility: The Hypermobile Type of Ehlers-Danlos Syndrome and the Hypermobility Spectrum Disorders. Medical Clinics of North America. 2019; 103(6): p. 1021-1033.
- 78. Iatridou K, Mandalidis D, Chronopoulos E, Vagenas G, Athanasopoulos S. Static and dynamic body balance following provocation of the visual and vestibular systems in females with and without joint hypermobility syndrome. Journal of Bodywork & Movement Therapies. 2014; 18: p. 159-164.
- 79. Celletti C, Castori M, La Torre G, Camerota F. Evaluation of Kinesiophobia and Its Correlations with Pain and Fatigue in Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type. BioMed Research International. 2013; p. 1-7.
- 80. Celletti C, Castori M, Grammatico P, Camerota F. Evaluation of lower limb disability in joint hypermobility syndrome. Rheumatology International - Clinical and Experimental Investigations. 2011; 32(8): p. 2577-2581.
- 81. Quispe Pari GD. Síndrome de Ehlers Danlos (SED). Revista de Actualización Clínica Investiga. 2014.
- 82. Remvig L, Hurup Duhn P. Skin signs in Ehlers-Danlos syndrome: Clinical tests and para-clinical methods. Scandinavian Journal of Rheumatology. 2010; p. 511-517.
- 83. Remvig, L., y Hurup Duhn, P. Skin signs in Ehlers-Danlos syndrome: Clinical tests and para-clinical methods. Scandinavian Journal of Rheumatology. 2010 511-517. Disponible en: [doi:10.3109/03009741003781977](https://doi.org/10.3109/03009741003781977)
- 84. Stern CM, Pepin MJ, Stoler JM, Kramer DE, Spencer SA, Stein CJ. Musculoskeletal Conditions in a Pediatric Population with Ehlers-Danlos Syndrome. Journal of Pediatrics. 2017; 181: p. 261-266.
- 85. World Confederation for Physical Therapy. Policy Statement: Description of physical therapy. [Online].; 2020. Disponible en: https://www.wcpt.org/sites/wcpt.org/files/files/resources/policies/2017/PS_Description_of_physical_therapy_FINAL.pdf
- 86. National Health System. Sitio web del Sistema Nacional de Salud (National Health System). [Online]; 2019. Disponible en: <https://www.nhs.uk/conditions/ehlers-danlos-syndromes/>

- 87. Scheper MC, Juul-Kristensen B, Rombaut L, Rameckers EA, Verbunt J, Engelbert RH. Disability in Adolescents and Adults Diagnosed with Hypermobility-Related Disorders: A Meta-Analysis. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 2016; 97: p. 2174-2186.
- 88. Scheper M, Engelbert R, Rameckers EAA, Verbunt JA. Children with Generalised Joint Hypermobility and Musculoskeletal Complaints: State of the Art on Diagnostics, Clinical Characteristics, and Treatment. *BiomMed Research International*. 2013; p. 1-13.
- 89. Voermans NC, Knoop H, Bleijenberg G, van Engelen BG. Fatigue is associated with muscle weakness in Ehlers-Danlos syndrome: an explorative study. *Physiotherapy*. 2010; 97(2): p. 170-174.
- 90. Pennetti A. A multimodal physical therapy approach utilizing the Maitland concept in the management of a patient with cervical and lumbar radiculitis and Ehlers-Danlos syndrome-hypermobility type: A case report. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2018; p. 1-10. 212
- 91. Palmer S, Terry R, Rimes KA, Clark C, Simmonds J, Horwood J. Physiotherapy management of joint hypermobility syndrome - a focus group study of patient and health professional perspectives. *Physiotherapy*. 2016; 102: p. 93-102.
- 92. Smith TO, Bacon H, Jerman E, Easton V, Armon K, Poland F, et al. Physiotherapy and occupational therapy interventions for people with benign joint hypermobility syndrome: a systematic review of clinical trials. *Disability and Rehabilitation: An international, multidisciplinary journal*. 2014; 36(10): p. 797-803.
- 93. Peterson B, Coda A, Pacey V, Hawke F. Physical and mechanical therapies for lower limb symptoms in children with Hypermobility Spectrum Disorder and Hypermobility Ehlers-Danlos Syndrome: a systematic review. *Journal of Foot and Ankle Research*. 2018; 11(59): p. 1-11.
- 94. Revivo G, Amstutz DK, Gagnon CM, McCormick ZL. Interdisciplinary Pain Management Improves Pain and Function in Pediatric Patients with Chronic Pain Associated with Joint Hypermobility Syndrome. *Physical Medicine & Rehabilitation*. 2019; 11(2): p. 150-157.
- 95. Simmonds J, Hakim A, Herbland A, Ninis N, Aziz Q, Lever W, et al. Exercise beliefs and behaviours amongst individuals with Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome - Hypermobility Type. *Manual Therapy*. 2016; 25: p. 35-36.
- 96. Clark CJ, Knight I. A humanisation approach for the management of Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type (JHS/EDS-HT). *International Journal of Qualitative Studies on Health and Well-Being*. 2017; 12(1): p. 1-7.
- 97. Zou Y, Zwolanek D, Izu Y, Gandhi S, Schreiber G, Brockmann K, et al. Recessive and dominant mutations in COL12A1 cause a novel EDS/myopathy overlap syndrome in humans and mice. *Human Molecular Genetics*. 2014; 23(9): p. 2339-2352. 213
- 98. Escuela de Medicina de la Pontificia Universidad Católica de Chile. Tejido Conectivo. Sitio web de la Escuela de Medicina de la Pontificia Universidad Católica de Chile. 2014.
- 99. García Sánchez I, Requena Sánchez B. La repetición máxima en el ejercicio de sentadilla: procedimientos y factores determinantes. *Apuntes de Educación Física y Deportes*. 2011;(104): p. 96-105.
- 100. Hakim A.J., Tinkle Brad J., Fracomano C. Ehlers-Danlos syndromes, hypermobility spectrum disorders, and associated co-morbidities: Reports from EDS ECHO. *American Journal of medical genetics, Part C*. 2021; (187): p: 413-415.

FUENTE DE FINANCIAMIENTO

- 96. Clark CJ, Knight I. A humanisation approach for the management of Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type (JHS/EDS-HT). *International Journal of Qualitative Studies on Health and Well-Being*. 2017; 12(1): p. 1-7.
- 97. Zou Y, Zwolanek D, Izu Y, Gandhi S, Schreiber G, Brockmann K, et al. Recessive and dominant mutations in COL12A1 cause a novel EDS/myopathy overlap syndrome in humans and mice. *Human Molecular Genetics*. 2014; 23(9): p. 2339-2352. 213
- 98. Escuela de Medicina de la Pontificia Universidad Católica de Chile. Tejido Conectivo. Sitio web de la Escuela de Medicina de la Pontificia Universidad Católica de Chile. 2014.
- 99. García Sánchez I, Requena Sánchez B. La repetición máxima en el ejercicio de sentadilla: procedimientos y factores determinantes. *Apuntes de Educación Física y Deportes*. 2011;(104): p. 96-105.
- 100. Hakim A.J., Tinkle Brad J., Fracomano C. Ehlers-Danlos syndromes, hypermobility spectrum disorders, and associated co-morbidities: Reports from EDS ECHO. *American Journal of medical genetics, Part C*. 2021; (187): p: 413-415.

DECLARACIÓN DE CONTRIBUCIÓN DE AUTORES Y COLABORADORES

Autor	Contribución
Acuña Ferreto, Elías Daniel	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisó y evaluó la literatura pertinente. -Realizó los ensayos y métodos para la obtención de datos. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.
Umaña Cascante, Judith	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.
Zelaya Orozco, Rosibel	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.
Alfaro Redondo, César	<ul style="list-style-type: none"> -Participación en la discusión de los resultados. -Revisión y aprobación de la versión final del trabajo. -Participación en el desarrollo de la idea de investigación, sus objetivos y conceptualización. -Participación en la redacción y revisión del manuscrito.