ANDES PEDIATRICA
REVISTA CHILENA DE PEDIATRÍA

www.scielo.cl

Andes pediatr. 2022;93(1):53-58
DOI: 10.32641/andespediatr.v93i1.3755

ARTÍCULO ORIGINAL

Prevalencia de la hipermovilidad articular, el síndrome de taquicardia postural (POTS) y la hipotensión ortostática en escolares

Prevalence of joint hypermobility, postural orthostatic tachycardia syndrome (POTS), and orthostatic hypotension in school-children

Carlos Alberto Velasco-Benitez[a], Ana C. Falcon[b], Cara Axelrod[b], Lilibet Fernandez Valdes[b], Miguel Saps[b]

[a]Department of Pediatrics, Universidad del Valle. Cali, Colombia
[b]University of Miami, Miller School of Medicine. Miami, Florida, United States

Recibido: 25 de marzo de 2021; Aprobado: 8 de agosto de 2021

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

La hiperlaxitud articular (HA) se caracteriza por la laxitud ligamentosa y el dolor musculoesquelético; el síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS, por sus siglas en inglés) es el desarrollo de síntomas debido a la posición vertical y el aumento de la frecuencia cardíaca los que mejoran en posición decúbito. Los niños que padecen tanto la HA como el POTS pueden representar mareos, síncopes, náuseas, cefalea y palpitaciones.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

Este es el primer estudio que evalúa la prevalencia del POTS y la hipotensión ortostática (HO) y el primero en evaluar la asociación entre la HA, la HO y el POTS en un grupo de escolares y adolescentes.

Resumen

Los niños con hipermovilidad articular, síndrome de taquicardia ortostática postural e hipotensión ortostática presentan síntomas autonómicos como mareos, náuseas, dolores de cabeza y palpitaciones. Se desconoce si existe una relación fisiopatológica entre los trastornos del tejido conectivo y los síntomas autonómicos. No hay datos publicados sobre la prevalencia de los trastornos a nivel comunitario. **Objetivo primario**: Evaluar la prevalencia de la hipermovilidad articular, la hipotensión ortostática y el síndrome de taquicardia ortostática postural en niños. **Objetivo secundario**: Determinar la relación entre la hipermovilidad articular, la hipotensión ortostática y el síndrome de taquicardia ortostática postural. **Pacientes y Método**: Se seleccionaron participantes de 10 a 18 años de colegios públicos de tres ciudades colombianas. Las encuestas incluían preguntas sobre la incidencia de mareos, náuseas, cefaleas, temblores, visión borrosa, vértigo, ansiedad, presíncope y síncope, sudoración y palpitaciones desencadenadas por estar de pie en los dos meses anteriores a la investi-

Palabras clave:
Hipermovilidad Articular;
Síndrome de Taquicardia Ortostática Postural;
Hipotensión Postural;
Síntomas Autonómicos;
Escala de Beighton

Correspondencia:
Miguel Saps
msaps@med.miami.edu

Editado por:
Paul Harris Diez

Como citar este artículo: Andes pediatr. 2022;93(1):53-58. DOI: 10.32641/andespediatr.v93i1.3755

gación. Cada uno de estos signos y síntomas también se evaluaron durante las fases de decúbito (10 minutos) y de pie (2, 5 y 10 minutos) de la investigación. Se midió la FC y la PA durante los mismos intervalos. La movilidad articular se midió con un goniómetro mecánico y se evaluó con la puntuación de Beighton. **Resultados:** En cuanto a la prevalencia, de 306 niños, 87 (28,4%) presentaron hiperlaxitud articular, 5 (1,6%) hipotensión ortostática y 6 (2,0%) síndrome de taquicardia ortostática postural. De los 87 niños con hiperlaxitud articular, dos niños presentaron hiperlaxitud articular y al mismo tiempo hipotensión postural (1,2%) (p = 0,6735) y síndrome de taquicardia ortostática postural (1,2%) (p = 0,5188), respectivamente. **Conclusiones:** Los niños con hiperlaxitud articular no tuvieron una mayor prevalencia de síndrome de taquicardia ortostática postural ni de hipotensión ortostática. Parece poco probable que los trastornos del tejido conectivo sean los responsables de la mayoría de los casos de síndrome de taquicardia postural e hipotensión ortostática en la comunidad. Cabe destacar que la fisiopatología del síndrome de taquicardia ortostática postural y de la hipotensión ortostática requiere una mayor investigación.

Abstract

Children with joint hypermobility, postural orthostatic tachycardia syndrome, and orthostatic hypotension report autonomic symptoms such as dizziness, nausea, headaches, and palpitations. It is unclear if there is a pathophysiological link between connective tissue disorders and autonomic symptoms. There is no published data on the prevalence of disorder at the community level. **Primary objective**: To assess the prevalence of joint hypermobility, orthostatic hypotension, and postural orthostatic tachycardia syndrome in children. **Secondary objective**: To determine the relationship between joint hypermobility, orthostatic hypotension, and postural orthostatic tachycardia syndrome. **Patients and Method:** Participants aged 10 to 18 years were selected from public schools in three Colombian cities. The surveys included historical questions on the incidence of dizziness, nausea, headache, tremor, blurred vision, vertigo, anxiety, near syncope and syncope, sweating, palpitations triggered by standing in the two months prior to the investigation. Each of these signs and symptoms was also assessed during the recumbency (10 minutes) and standing (2, 5 and 10 minutes) phases of the investigation. HR and BP measurements were obtained at the same intervals. Joint mobility was measured with a mechanical goniometer and assessed with the Beighton score. **Results:** Prevalence of joint hyperlaxity: 87 of 306 (28.4%). Prevalence of orthostatic hypotension: 5 of 306 (1.6%). Prevalence of postural orthostatic tachycardia syndrome: 6 of 306 (2.0%). Of 87 children with joint hyperlaxity, only 1 child had joint hyperlaxity at the same time as postural hypotension (1.2%) (p = 0.6735), and 1 child had joint hyperlaxity and postural orthostatic tachycardia syndrome simultaneously (1.2%) (p = 0.5188). **Conclusion:** Children with joint hyperlaxity did not have a higher prevalence of postural orthostatic tachycardia syndrome and orthostatic hypotension. It seems unlikely that connective tissue disorders are responsible for most cases of postural orthostatic tachycardia syndrome and orthostatic hypotension in the community. Of note, the pathophysiology of postural orthostatic tachycardia syndrome and orthostatic hypotension requires further investigation.

Keywords:
Joint Hypermobility; Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome; Postural Hypotension; Autonomic Symptoms; Beighton Scale

Abreviaturas

Presión arterial (PA), Síndrome de Ehlers-Danlos (SDE), Trastornos gastrointestinales funcionales (TGIF), Frecuencia cardíaca (FC), Hiperlaxitud articular (HA), Hipotensión ortostática (HO), Intolerancia ortostática (IO), Síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS).

Introducción

La hiperlaxitud articular (HA) es una afección benigna caracterizada por una laxitud ligamentosa generalizada y la presencia de dolor musculoesquelético sin signos de enfermedad reumatológica sistémica[1]. Clínicamente se define por la presencia de una puntuación en la escala de Beighton de al menos 4 de 9 puntos[2]. Con frecuencia, los niños reportan la hipermovilidad articular como único síntoma que no interfiere en la vida cotidiana[3]. Pocos estudios han evaluado los datos de prevalencia de la HA en niños en edad escolar utilizando métodos estandarizados y rigurosos[4,5].

La intolerancia ortostática (IO) se define como el desarrollo de síntomas somáticos con la posición vertical que mejora en decúbito[6]. Algunos niños que desarrollan síntomas en la ortostasis cumplen los criterios diagnósticos del síndrome de taquicardia postural ortostática (POTS) y de la hipotensión ortostática (HO). Aquellos pacientes que presentan síntomas con la posi-

ción vertical y aumento de la frecuencia cardiaca (FC) sin disminución de la presión arterial (PA) cumplen con los criterios diagnósticos del POTS, mientras que aquellos niños que sí presentan disminución de la PA son diagnosticados con HO[3].

Los niños que presentan ambas formas de hipermovilidad articular (SDE y HA) presentan síntomas autonómicos similares a los de los niños con POTS e HO los que incluyen mareos, síncopes, náuseas, cefalea y palpitaciones[6]. A pesar de la percepción común de que los síntomas del POTS se observan con frecuencia en la práctica clínica, la prevalencia del POTS y la HO no está bien determinada[7]. Además, ningún estudio ha evaluado la prevalencia del POTS y la HO a nivel comunitario. Tampoco está claro si la presencia de síntomas autonómicos en la HA se debe a un vínculo fisiopatológico común o es el resultado de dos condiciones comunes que se superponen aleatoriamente.

El objetivo principal fue evaluar la prevalencia de la HA, el POTS y la HO en una comunidad de escolares y como objetivo secundario determinar la relación entre la HA, el POTS y la HO. Nuestra hipótesis es que los pacientes con HA tienen más probabilidades de padecer POTS e HO que los que no la padecen.

En un estudio anterior de nuestro grupo que evaluó la relación entre los trastornos gastrointestinales funcionales (TGIF), la HA, el POTS y la HO se observó que los niños con TGIF no eran más propensos a tener POTS e HO. Por este motivo combinamos los datos de niños con y sin TGIF para responder dos preguntas importantes que son cuál es la prevalencia y si existe una asociación entre la HA, el POTS y la HO a nivel escolar.

Pacientes y Método

Población del estudio

Los participantes fueron seleccionados de colegios públicos de Cali (región suroeste), Palmira (región suroeste) y Bucaramanga (región noreste), Colombia. A los padres se les enviaron cartas informativas explicando el protocolo del estudio, sin revelar los objetivos e hipótesis de este. Se incluyeron en el estudio niños de entre 10 y 18 años quienes aceptaron participar y cuyos padres consintieron su participación en el estudio. Los niños fueron examinados por los médicos en sus respectivos colegios en busca de signos de deshidratación al inicio del estudio. Se excluyeron niños con deshidratación, antecedentes de enfermedades gastrointestinales orgánicas y/o trastornos alimentarios. Debido a la baja prevalencia de los trastornos del tejido conectivo, como el síndrome de Marfan, esto no se consideró a la hora de excluir a los pacientes debido a la probabilidad de encontrar un caso dentro de nuestra muestra.

Protocolo del estudio

Los participantes completaron cuestionarios con preguntas binarias (sí/no) sobre los síntomas comúnmente asociados a la IO. Los cuestionarios incluían preguntas sobre antecedentes de incidencia de mareos, náuseas, cefalea, temblores, visión borrosa, vértigo, ansiedad, casi síncope y síncope, sudoración y palpitaciones desencadenadas por la bipedestación en los dos meses anteriores a la investigación. Cada uno de estos signos y síntomas también fueron evaluados durante la fase de decúbito (10 minutos) y de bipedestación (2, 5 y 10 minutos) de la investigación. La FC y la PA fueron medidas utilizando un tensiómetro automático (SCIAN LD-582) en los mismos intervalos.

La movilidad articular se midió con un goniómetro mecánico (Goniómetro Profesional MSD) y se evaluó de acuerdo a la escala de Beighton (hipermovilidad bilateral del quinto dedo, pulgares, rodillas y codos y la capacidad de colocar las palmas de las manos en el suelo con las rodillas rectas)[9].

Entorno

Las pruebas se realizaron en cada escuela en una sala aislada, tranquila y con temperatura controlada, sin distracciones. Los miembros del equipo de investigación estuvieron disponibles para ayudar a completar los cuestionarios durante el estudio.

Definiciones

La hipermovilidad articular se definió clínicamente por la presencia de una puntuación en la escala de Beighton de al menos 4 de 9 puntos[1]. La hipotensión ortostática se definió como un descenso de la PA en los 2 minutos siguientes a la bipedestación de al menos 20 mmHg en la PA sistólica o de al menos 10 mmHg en la diastólica [8]. El síndrome de taquicardia postural ortostática se definió como un aumento de la FC de al menos 40 latidos por minuto durante el periodo de tiempo de la posición vertical (10 minutos) sin una disminución de la PA sistólica ≥ 20 mm Hg[6] en adolescentes de 18 años o menos.

Análisis estadístico

Los datos se calcularon como porcentajes y medias (desviación estándar, [DE]; intervalos de confianza del 95%, [IC 95%]). Se evaluaron la edad, el sexo y la frecuencia del diagnóstico de POTS y/o HO y se compararon entre el grupo de niños con y sin HA. Las diferencias en las características entre los escolares con y sin HA se compararon utilizando la prueba t de Student para las variables continuas y con la prueba exacta de Fisher (tablas de contingencia 2×2) para las variables categóricas. Se realizaron análisis univariantes y bivariantes. Se calculó el odds ratio (OR). El valor $P < 0,05$ se consideró estadísticamente significativo.

Aprobación del estudio

El estudio fue aprobado por la Junta de Revisión Institucional y el Comité Institucional de Revisión de Ética Humana de la Universidad del Valle de Cali, Colombia.

Resultados

Se incluyó en el estudio un total de 306 escolares (109 mujeres, p = 0,129) de escuelas públicas de tres ciudades. La etnia de la muestra poblacional fue de 146 mestizos (47,7%), 128 negros (41,8%), 23 blancos (7,6%) y 9 indígenas (2,9%). Los grupos etarios de la muestra fue de 80 (26,1%) niños entre 10 y 12 años y 226 (73,9%) adolescentes entre 13 y 18 años. No hubo niños excluidos por deshidratación.

Objetivo 1. Prevalencia

De los 306 participantes, 87 (28,4%) niños cumplían los criterios diagnósticos de HA, 6 (2,0%) estaban diagnosticados con POTS y 5 (1,6%) con HO.

Objetivo 2. Relación entre HA, HO y POTS

De los 87 niños con HA, solo 1 niño presentaba HA e HO (1,2%) (p = 0,6735) y sólo 1 niño presentaba HA y POTS (1,2%) (p = 0,5188). En general, no hubo diferencias significativas en la prevalencia de la HO y el POTS entre los participantes que tenían HA y los que no (tabla 1).

Síntomas

Los tres síntomas más comunes que se reportaron en los 2 meses anteriores a la investigación y que también se desarrollaron durante la prueba ortostática fueron cefalea (11,0%), sensación de calor (11,0%) y vértigo (10,1%) (tabla 2).

Tabla 1. Relación entre hiperlaxitud articular, hipotensión ortostática y síndrome de taquicardia ortostática postural (POTS) en escolares y adolescentes

	Puntaje Beighton		OR	IC95%	p
	Positivo (%) 87 (28,4)	Negativo (%) 219 (71,6)			
Intolerancia ortostática					
No	31 (35,6)	82 (37,4)	1,00		
Sí	56 (64,4)	137 (62,6)	1,08	0,62-1,88	0,7672
Hipotensión ortostática					
No	86 (98,9)	215 (98,2)	1,00		
Sí	1 (1,2)	4 (1,8)	0,62	0,01-6,44	0,6735
Síndrome de taquicardia ortostática postural					
No	86 (98,9)	214 (97,7)	1,00		
Sí	1 (1,2)	5 (2,3)	0,49	0,01-4,54	0,5188

Tabla 2. Comparación de síntomas por antecedentes y al momento del estudio

Síntomas	2 meses previos (N = 306)	Niños con síntomas 2 meses previos al estudio quienes desarrollaron síntomas a los 10 minutos de ortostasis	Niños con síntomas 2 meses previos al estudio quienes no desarrollaron síntomas a los 10 minutos de recumbancia	Niños con síntomas 2 meses previsos al estudio y al momento del estudio
Mareo	190 (62,1%)	41 (13,4%)	14 (4,6%)	23 (7,4%)
Náuseas	79 (25,8%)	6 (2,0%)	3 (1,0%)	12 (3,8%)
Cefalea	157 (51,3%)	47 (15,4%)	18 (5,9%)	34 (11,0%)
Temblor	50 (16,3%)	5 (1,6%)	1 (0,3%)	6 (2,0%)
Visión borrosa	118 (38,6%)	9 (2,9%)	6 (2,0%)	16 (5,1%)
Sensación de calor	96 (31,4%)	20 (6,5)	11 (3,6%)	34 (11,0%)
Vértigo	79 (25,8%)	14 (4,6%)	8 (2,6%)	31 (10,1%)
Sensación de ansiedad	76 (24,8%)	18 (5,9%)	4 (1,3%)	
Sensación de desmayo	59 (19,3%)	10 (3,3%)	5 (1,6%)	26 (8,5%)
Sudoración	86 (28,1%)	13 (4,2%)	7 (2,3%)	25 (8,1%)
Palpitaciones	54 (17,6%)	5 (1,6%)	2 (0,7%)	11 (3,7%)
Pérdida de la conciencia	6 (2,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)

Discusión

Este es el primer estudio que evalúa la prevalencia del POTS y la HO y el primero en evaluar la asociación entre la HA, la HO y el POTS en una comunidad de niños en edad escolar. Aunque los síntomas que imitan trastornos autonómicos son comunes entre los niños en la práctica clínica, hasta ahora no se ha podido establecer la prevalencia de la HO y el POTS en niños a nivel comunitario.

Nuestro objetivo principal fue evaluar la prevalencia de la HA, el POTS y la HO en niños en edad escolar. De forma similar a nuestro estudio anterior el que incluyó 272 niños reportando un 28,3% de casos de HA[1], en nuestro estudio actual se observó un 28,4% de niños en edad escolar que tenían HA, lo que confirma que la HA es común fuera del entorno clínico. Aunque los síntomas reportados del POTS son comunes en la práctica clínica, nuestros hallazgos sugieren que la frecuencia del POTS es poco común a nivel comunitario. La prevalencia de la HO y el POTS en nuestra muestra fue del 1,6% y del 2,0%, respectivamente. El sesgo de selección podría ser explicado debido a la alta prevalencia de niños con POTS que consultan en centros de atención terciaria[9].

Nuestro objetivo secundario fue determinar la relación entre la HA, el POTS y la HO. Encontramos que los niños con HA no presentan una probabilidad significativamente mayor de ser diagnosticados con HO y/o POTS que aquellos sin HA. Una vez más, el sesgo de selección podría explicar la frecuente comorbilidad de la HA y la disfunción autonómica entre los pacientes que consultan en centros médicos especializados[9]. Basándonos en nuestros hallazgos, la HA a nivel comunitario puede no estar relacionada con la disfunción autonómica o los criterios diagnósticos para el POTS y la HO son demasiado estrictos y pueden no detectar a alguno de los niños que reportan signos y síntomas de disfunción autonómica.

La hiperlaxitud articular es una afección benigna y los síntomas autonómicos de comorbilidad no deben atribuirse de forma imprecisa a este trastorno. Aunque la enfermedad del tejido conectivo se ha relacionado con la disfunción autonómica debido a la laxitud del tejido vascular[10], nuestro estudio sugiere que, al menos a nivel comunitario, tanto el POTS como la HO no están relacionados con la HA.

Nuestro estudio no está exento de limitaciones. Los resultados de nuestro estudio pueden no ser generalizables a otros entornos. Aunque pudimos establecer la prevalencia de la HA y trastornos autonómicos en una muestra de niños en edad escolar, no se utilizó la prueba de la mesa inclinada a pesar de ser el estándar de oro para el diagnóstico del POTS. Sin embargo, según las encuestas realizadas a electrofisiólogos pediátricos, la prueba de la mesa inclinada tiene una utilidad limitada, al menos en los pacientes con síntomas autonómicos graves como el síncope[11] y, por lo tanto, la ausencia de esta prueba en nuestro estudio puede no ser relevante. Además, debido a la naturaleza subjetiva de la mayoría de los síntomas y la edad de la muestra de pacientes, surge otra limitación; no obstante, los síntomas subjetivos son comunes en casi todas las patologías y se deben tener en cuenta a la hora de definir la sintomatología de los pacientes.

Algunas de las fortalezas de esta investigación incluyen el entorno escolar, que nos permitió estudiar a los niños sin el sesgo de selección de los que buscan atención médica debido a síntomas graves. Adicionalmente, se considera el uso de la puntuación en la escala de Beighton y de un goniómetro para medir la HA. El diseño riguroso y detallado de nuestro estudio incluyó la medición de la PA y la FC por parte de los médicos en un gran número de niños en un entorno tranquilo y con temperatura controlada.

En conclusión, mientras que la HA es común a nivel comunitario, el POTS y la HO son poco comunes. No se observó que los niños con HA tuvieran una mayor prevalencia de POTS e HO. Por lo tanto, es poco probable que los trastornos del tejido conectivo sean responsables de la mayoría de los casos de POTS e HO, al menos a nivel comunitario. La fisiopatología del POTS y la HO merece una mayor investigación. Se necesitan estudios multinacionales de mayor envergadura para confirmar nuestros hallazgos.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Agradecimientos

Este artículo hace parte de una tesis doctoral de la Universidad de Granada (España). Línea de investigación: Fisiopatología de enfermedades médico-quirúrgicas. No se recibió soporte financiero para esta investigación. No hay conflicto de intereses a reportar.

Referencias

1. Boudreau PA, Steiman I, Mior S. Clinical management of benign joint hypermobility syndrome: a case series. J Can Chiropr Assoc 2020;64:43-54.
2. Saps M, Blom PJJ, Velasco-Benitez CA, Benninga MA. Functional Gastrointestinal Disorders and Joint Hypermobility: A School-based Study. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2018;66:387-90. https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001724.
3. Velasco-Benítez CA, Ruiz-Extremera Á, Saps M. Case-control study on generalised joint hypermobility in schoolchildren with functional gastrointestinal disorders according to Rome IV criteria in Spanish. Anales de Pediatría (English Edition) 2019;91:401-7. https://doi.org/10.1016/j.anpede.2019.04.010.
4. Jelsma LD, Geuze RH, Klerks MH, Niemeijer AS, Smits-Engelsman BCM. The relationship between joint mobility and motor performance in children with and without the diagnosis of developmental coordination disorder. BMC Pediatr 2013;13:35. https://doi.org/10.1186/1471-2431-13-35.
5. Rikken-Bultman DG, Wellink L, van Dongen PW. Hypermobility in two Dutch school populations. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 1997;73:189-92. https://doi.org/10.1016/s0301-2115(97)02745-0.
6. Stewart JM, Boris JR, Chelimsky G, et al. Pediatric Disorders of Orthostatic Intolerance. Pediatrics 2018;141:e20171673. https://doi.org/10.1542/peds.2017-1673.
7. Sukul D, Chelimsky TC, Chelimsky G. Pediatric autonomic testing: retrospective review of a large series. Clin Pediatr (Phila) 2012;51:17-22. https://doi.org/10.1177/0009922811415102.
8. 2017 ACC/AHA/HRS Guideline for the Evaluation and Management of Patients With Syncope: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society | Circulation n.d. https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIR.0000000000000499 (accessed July 12, 2021).
9. Chelimsky G, Kovacic K, Nugent M, Mueller A, Simpson P, Chelimsky TC. Comorbid Conditions Do Not Differ in Children and Young Adults with Functional Disorders with or without Postural Tachycardia Syndrome. J Pediatr 2015;167:120-4. https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2015.03.039.
10. Abed H, Ball PA, Wang L-X. Diagnosis and management of postural orthostatic tachycardia syndrome: A brief review. J Geriatr Cardiol 2012;9:61-7. https://doi.org/10.3724/SP.J.1263.2012.00061.
11. Batra AS, Balaji S. Usefulness of tilt testing in children with syncope: a survey of pediatric electrophysiologists. Indian Pacing Electrophysiol J 2008;8:242-6.