

# CAMBIOS EN LA FUNCIÓN Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTE CON EHLERS-DANLOS MEDIANTE UN PROGRAMA DE EJERCICIO TERAPÉUTICO Y PRÁCTICA MENTAL: INFORME DE CASO

Alberto Pérez-González, MSc<sup>1</sup>; Juan José Fernández-Pérez, MSc<sup>2</sup>;

1. Instituto de Rehabilitación Funcional (IRF) La Salle, Madrid, España.
2. Centro de rehabilitación neurológica FOREN, Madrid, España.

## Correspondencia:

Juan José Fernández-Pérez, PT, MSc.  
Dirección: C/Beatriz de Bobadilla nº4  
Teléfono: (+34) 691336523  
Fax: (+34) 91 357 17 30  
E-mail: jferpe@campuslasalle.es

## Conflicto de Intereses:

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses. Este proyecto no ha sido presentado en ningún evento científico

## Financiación:

Los autores declaran no haber recibido financiación/compensación para el desarrollo de esta investigación.

## DOI:

## Recepción del Manuscrito:

10-Febrero-2010

## Aceptación del Manuscrito:

2- Septiembre-2020

Licensed under:  
CC BY-NC-SA 4.0



Access the summary of the license  
Access to legal code

## RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Ehlers Danlos (EDS) es una colagenopatía hereditaria, producida por defectos genéticos de la formación de colágeno. En la literatura, la cirugía ortopédica no reporta ningún beneficio sobre el dolor, siendo siempre la segunda opción de tratamiento, no existiendo evidencia para un tratamiento conservador adecuado.

**Presentación del caso:** paciente MR, mujer de 18 años con sensación de debilidad en miembros inferiores, con dolor articular en miembro inferior (EVA 28). Como antecedentes médicos, el más relevante es síndrome de Ehlers-Danlos (SED) tipo hiper móvil y múltiples cirugías ortopédicas.

**Hallazgos clínicos:** el análisis de la marcha muestra un patrón en Trendelenburg. No presenta una alteración en factores psicosociales, pero sí en función de miembro superior (Quick Dash) 66% e inferior (LEFI) 43/80.

**Tratamiento conservador:** siendo el objetivo principal mejorar la función del miembro inferior, se realizó una intervención de fisioterapia ejercicio terapéutico y trabajo de marcha con imaginería motora y observación de acciones.

**Resultados y conclusión:** mejora de todas las variables al mes de tratamiento, en especial la TSK-11 (11 puntos). La imaginería motora y observación de acciones mejora la ejecución de la marcha post aplicación y de la función de miembro inferior combinado con ejercicio.

**Palabras clave:** Ejercicio Terapéutico, Imaginería Motora, Observación de Acciones, Colagenopatía y Discapacidad.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) pertenece al grupo de colagenopatías congénitas hereditarias provocadas por alteraciones en genes encargados de sintetizar colágeno y cuyas manifestaciones son muy heterogéneas, pero que suelen presentar los siguientes signos/síntomas en común: 1) hiperlaxitud articular generando hipermovilidad, 2) grados variables de displasia cutánea y 3) fragilidad de órganos internos y estructuras vasculares, disecciones, prolapsos y roturas espontáneas de estructuras musculotendinosas o vasos sanguíneos (Beighton et al., 1998). En algunos casos, este tipo de pacientes puede presentar alteraciones neurológicas provocadas por alteraciones cerebrovasculares como ictus, aneurismas o síndrome de Arnold Chiari (North et al., 1995). Es frecuente también encontrar dolor musculoesquelético crónico como síntoma más frecuente (Voermans et al., 2010), seguido de fatiga, debilidad muscular, alteraciones del movimiento (coordinación, control motor o funciones motoras gruesas), atrapamiento de plexos nerviosos por luxaciones recurrentes y alteraciones visuales entre otras (Castori and Voermans, 2014). En el caso del subtipo hipermóvil, el diagnóstico se realiza mediante unos criterios diagnósticos determinados, siendo positivo en presencia de: 1) dos criterios mayores, 2) uno mayor y dos menores, 3) cuatro menores y 4) dos criterios mayores más presencia de SED en un familiar de primer grado afecto (Malfait et al., 2017).

Con respecto al tratamiento recibido, la cirugía ortopédica es uno de los tratamientos más extendidos sobre este tipo de desórdenes, con el objetivo de corregir las deformidades producidas durante el desarrollo del sistema musculoesquelético, la cual resulta imprescindible cuando existen deformidades severas (Johnson and Robinson, 2010; Shirley et al., 2012). No obstante, en la actualidad se plantea el uso de este tipo de intervenciones como de “segundo orden” y se aborda desde un enfoque conservador, con el objetivo de eliminar los efectos secundarios derivados de las cirugías y el poco impacto de estas sobre el dolor crónico de los pacientes (Ericson and Wolman, 2017).

Con respecto al tratamiento conservador, algunos estudios son informes de casos aislados, centrados en un modelo biomecánico, con técnicas de terapia manual (Colloca and Polkinghorn, 2003) y kinesiotape (Camerota et al., 2015), que no mostraron mejoras significativas en reducción del dolor ni en función. En la literatura también podemos encontrar prescripción de programas de ejercicio domiciliarios, focalizados hacia la hiperlaxitud articular, dolor y calidad de vida, pero sin tener en cuenta las variables psicosociales. Tampoco se hace referencia a terapias dirigidas a fomentar la reeducación de la marcha, es decir, hacia el sistema nervioso central, como la práctica mental o control motor entre otras. Debido a la falta de literatura existente, se presenta este caso clínico sobre una paciente con SED tipo hipermóvil, cuyo tratamiento se basó principalmente mediante ejercicio, combinado con imaginación motora (IM) y observación de acciones (OA).

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente MR, mujer de 18 años, 70 kg y 1,69 m, estudiante y con actividad física muy reducida (solo paseos durante 15 min) y nula actividad deportiva. Acude a consulta con sensación de debilidad en miembro inferior, luxaciones glenohumorales repetidas y un patrón de marcha alterado. Ha pasado 4 años realizando tratamientos sin ningún cambio significativo en ganancia de fuerza, estabilidad articular ni en el patrón de marcha.

Los antecedentes médicos de relevancia de esta paciente son llamativos, ya que presenta diferentes síndromes: SED (sin alteración en un gen concreto detectada), Arnold Chiari I y II, Tietze, Taquicardia Postural Ortostática (POTS), activación mastocitaria, dolor regional complejo tipo II varazo derecho (2 episodios que coincidieron con terapia en espejo) y Brown. Muchos hallazgos radiológicos (deformidades) y lesiones que asocian con los síndromes anteriormente expuestos, como malformación en la arteria cerebral posterior, platisbasia e impresión basilar, anestesia completa del hombro derecho, cúbito plus, malformación de Madelung, rotura de ambos labrum de la cadera, ligamentos cruzados anteriores, meniscos interno y

externo de ambas piernas y rotura de ligamentos peroneo-astragalino anterior, posterior y peroneo calcáneo del tobillo derecho. Además, presenta luxaciones recurrentes de hombros, muñecas, cadera, patela y tibiofemoral. A nivel cognitivo, la paciente no presenta ninguna alteración, pero presenta dificultades en el esquema motor ya que en ocasiones se le olvida realizar ciertos movimientos (ej: se le olvida cerrar el dedo, estabilizar la pelvis o realizar flexión plantar del tobillo), aunque los reaprende rápido. No tiene medicación pautada, pero cuando el dolor aumenta de intensidad por encima de 7 en la escala visual analógica, toma ibuprofeno, metamizol o tapentadol.

Como antecedentes quirúrgicos se le han realizado operaciones traumatológicas como retensión de la primera hilera del carpo, reconstrucción de labrum, osteotomía desrotadora de fémur y tibia bilateral con placas, reconstrucción de ligamentos peroneo-calcáneo y astragalino anterior y posterior y retirada de la bursa retrocalcánea.

También presenta dolor en las siguientes zonas (Figura 1):

Dolor 1: zona cervical media, superior y occipital, asociado a una inestabilidad severa de los componentes articulares. Las características son profundo, constante, presión y se mueve por zonas, con una EVA de 53.

Dolor 2: muñeca parte posterior y anterior de la primera hilera y eminencia tenar, profundo, constante, eléctrico y otras veces mecánico, con una EVA de 53 asociado al dolor 1. Asociado a un accidente de tráfico que tuvo hace 2 años.

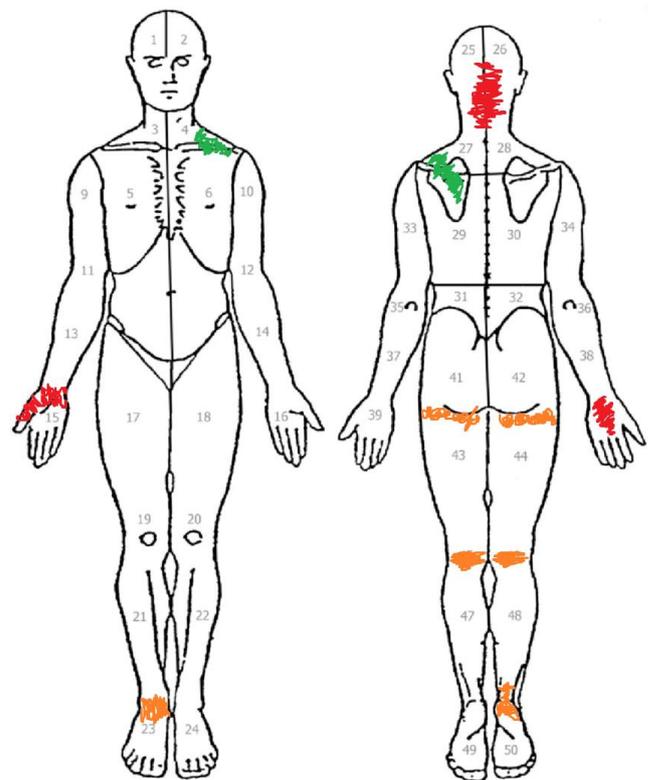
Dolor 3: debajo del pliegue glúteo, detrás de las rodillas y calcáneo derecho, siendo este superficial, mecánico solo cuando carga y más localizado que el resto. Su intensidad en la escala EVA es de 28.

Dolor 4: trapecio izquierdo que se irradia hacia la escápula, superficial, intermitente y difuso. Su intensidad en la escala EVA varía entre 15 y 20.

También describe como la mayor limitación de las actividades de su vida diaria (AVD) el déficit de fuerza en sus miembros inferiores y las constantes luxaciones con movimientos simples como subrayar o pasar una página, provocando molestias en la articulación glenohumeral y la humero-radial.

El paciente posee pruebas complementarias, tales como tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética nuclear (RMN) y radiografías, aunque en este caso se describirán con detalle los análisis de la marcha en 3D que comentaremos en el siguiente apartado.

**Figura 1.** Body chart, con código de colores según intensidad (roja mayor y verde menor) valorada con la escala EVA. Dolor 1 cervical y occipital, descrito como profundo, constante, presión y se mueve por zonas (EVA 53), relacionado con el dolor 2, siendo este profundo, constante, eléctrico/mecánico (EVA 53). Dolor 3 sobre articulaciones MMI derecho e izquierdo con características superficial, localizado y mecánico (EVA 23). Dolor 4 superficial, intermitente y superficial (EVA 15-20).



## Hallazgos clínicos

### - Exploración de miembro inferior

Al plantear la exploración de esta paciente, nos debemos centrar primero en las maniobras que no debemos hacer. Una exploración del rango (ROM) activo y pasivo fue necesaria en las caderas y en las rodillas, donde la paciente notaba rigidez. En la cadera, los últimos grados resultaban dolorosos, pero no estaban restringidos y en la rodilla tiene una

limitación de la flexión de 100° debido a las placas colocadas en la osteotomía y además hiperextensión de 15° en la derecha. Ángulo muslo pie de 35° debido a una torsión tibial externa en su pierna derecha, presentando también debilidad muscular generalizada. Se plantea a los familiares y al paciente realizar un análisis de la marcha 3D, del cual se pudo extraer la siguiente información:

- Cinemática: prolongación de segunda mecedora, ausencia de flexión de rodilla durante la respuesta a la carga, aumento de aducción en cadera derecha con oblicuidad pélvica compensado con inclinación de tronco contralateral (marcha en Trendelenburg) más exceso de movilidad del tronco y progresión externa del pie derecho (Figura 2).
- Cinética: pico de generación de flexión plantar durante la fase de despegue deficitario en ambos tobillos, ausencia de momento extensor de la rodilla derecha (debido a la falta de flexión durante el apoyo a la carga) y ausencia de momento extensor y potencia de cadera derecha (Figura 3).

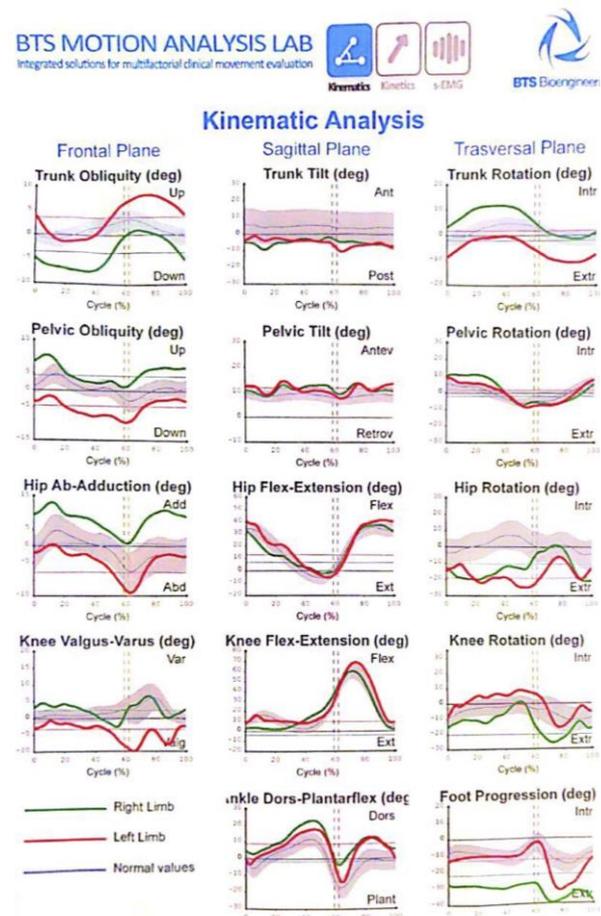
También se le realizó un análisis 3D de una sentadilla monopodal, en la que se observó marcado aumento de la aducción relacionada con insuficiencia muscular de aductores y rotadores externos de cadera por debilidad, con implicación mecánica por la alineación del pie derecho. Además, el control motor fue testado mediante una prueba de error de posición articular, colocando un láser en el tercio medio del muslo y pidiéndole que con la cadera apuntase a la diana desde diferentes posiciones (decúbito lateral y decúbito supino), siendo incapaz de mantenerlo dentro de la diana. El mismo test se realizó para tobillo, pero añadiendo la posición de sedestación, siendo incapaz de mantener el láser en la diana y apareciendo movimientos compensatorios asociados (flexión de cadera y flexión de los dedos del pie).

- *Cervical y miembro superior*

Los hallazgos más relevantes fueron los test de inestabilidad cervical superior con los test de Sharp-Purser (especificidad = 96% y sensibilidad = 88% con una luxación > 4 mm) (Uitvlugt and Indenbaum, 1988) y membranas atlantoideas anterior y posterior,

las cuales dieron positivo. Además, refirió que cuando le pidieron realizar flexión craneocervical en un tratamiento anterior perdió de forma parcial la visión durante unas 36 horas (probablemente provocado por la disminución dinámica de la luz en la arteria vertebral derecha o compresión en estructuras nerviosas medulares). Por último, realizamos una comprobación de ausencia de cualquier tipo de input sensitivo en el hombro derecho, dando las pruebas positivas para ausencia de vibración, temperatura, tacto y dolor.

**Figura 2.** Análisis de movimiento en 3D, cinética por planos de las articulaciones de MMII en planos sagital, frontal y transversal.

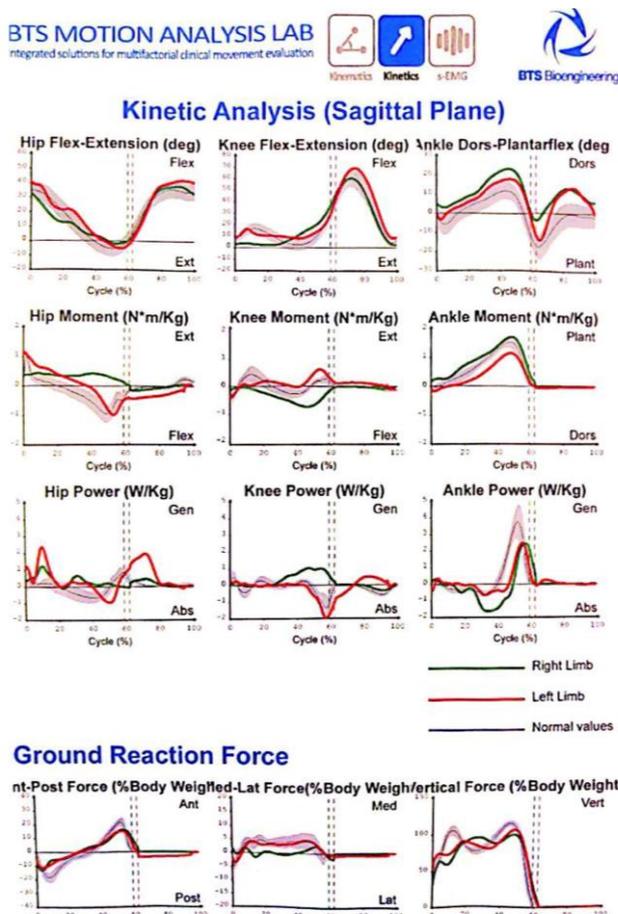


Otras pruebas y cuestionarios administrados van a ser descritos a continuación, junto con los cambios mínimamente detectables (CMD), variación de la puntuación total necesaria para considerar que ha habido un cambio, y cambios clínicamente relevantes

(CCR), variación en la puntuación que debe darse para considerar que el cambio producido tiene un impacto clínico en el paciente:

El dinamómetro hidráulico de mano JAMAR modelo Baseline, con una validez ( $\alpha = ,95$ ) y fiabilidad (CCI = ,97) muy elevadas se usó para medir la fuerza de agarre en isométrico (Svens and Lee, 2005). Se colocó al paciente en una posición sentado en la silla con el codo en 90° sin estar apoyado en el reposabrazos. Se han reportado varios estudios que han estudiado su relación con la fatiga, la función general de miembro superior y el estado general de salud (Wind et al., 2010; Nacul et al., 2018). Los CMD y CCR de la fuerza de prensión son de 5 Kg y 6 Kg respectivamente (Bohannon, 2019).

**Figura 3.** Análisis de la marcha 3D, cinética articular (potencias, momentos y fuerza de reacción contra el suelo).



La escala Quick-Disabilities of the Arm, Shoulder, and Hand (DASH) se utilizó para para una

valoración más específica de la función global del miembro superior. Esta escala consta de 30 ítems con tres dominios: discapacidad por dolor de MMSS, módulo extra de Artes escénicas y módulo extra de trabajo. Posee una elevada fiabilidad (CCI = ,91) y validez ( $\alpha = ,90 - ,95$ ) para la versión española, con una puntuación máxima expresada en porcentaje de 0 a 100 para cada módulo y con un CCR de 8 puntos.

Lower Extremity Functional Scale (LEFS) es una medición reportada por el paciente para medir la función global del miembro inferior. Consta de 25 ítems referidos al miembro inferior, describiendo actividades cotidianas y puntuando estas dependiendo de la dificultad que supone realizarlas en escala Likert, siendo 0 “extremadamente difícil de realizar” y 4 “sin dificultad”. Las propiedades psicométricas de validez (CCI = ,998), fiabilidad ( $\alpha = ,989$ ), con un CMD de 2,18 puntos y un CCR mayor a 9 puntos (Cruz-Díaz et al., 2014).

- Cuestionarios sobre función lumbar y miembro inferior

La Western Ontario and McMaster Universities Osteoarthritis Index (WOMAC-24) es un cuestionario cuyo objetivo es medir la sintomatología y la discapacidad física percibida de población con artrosis de cadera y/o rodilla, además de patologías asociadas a esta, administrado por un profesional durante la entrevista clínica. Esta versión se compone de 24 ítems divididos en 3 subescalas (dolor con 5 ítems, 2 para la rigidez y 17 para la función física). Los participantes califican su dificultad para cada elemento en una escala Likert de 0 “ningún problema” a 4 “muchísimo” en cada dimensión, obteniendo una puntuación total de 0 a 96 (Escobar et al., 2002). Las propiedades psicométricas de esta escala son una buena validez ( $\alpha = ,81 - ,93$ ) y fiabilidad (CCI = ,61 hasta ,81) (Escobar et al., 2002), siendo un cambio clínicamente relevante mayor a 2 puntos (Siviero et al., 2019).

El cuestionario Oswestry para discapacidad por dolor lumbar es simple, rápido y el paciente puede rellenarlo de forma autónoma, teniendo en cuenta que tiene que responder conforme a su estado actual. Consta de 10 preguntas con 6 posibilidades de respuesta cada una, siendo el 0 “ausencia de

limitación” a 5 “mayor limitación”. La primera pregunta hace referencia a la intensidad del dolor y toma de analgésicos, mientras que el resto hacen referencia a diferentes actividades básicas de la vida diaria que pueden afectarse por el dolor (vida social, levantar peso, andar, estar sentado, estar de pie, dormir, actividad sexual, cuidados personales y viajar). Sus propiedades psicométricas de validez (CCI = ,92), fiabilidad ( $\alpha = ,86$ ) y CMD de 4 a 16 puntos (Alcántara-Bumbiedro et al., 2006).

- *Cuestionarios sobre variables psicosociales, dolor y calidad de vida*

El objetivo de la Tampa Scale of Kinesiophobia (TSK) es evaluar si existe miedo relacionado con el movimiento o dolor. La versión TSK-11 que fue administrada consta de 11 ítems y dos subescalas que miden la evitación de actividad y daño percibido, puntuándose cada ítem en base a una escala Likert del 1 al 4, siendo el 1 totalmente desacuerdo y el 4 totalmente de acuerdo, siendo por tanto la puntuación de esta escala oscila entre 11 y 44 (García Campayo et al., 2008). Con respecto a las propiedades psicométricas, sus propiedades psicométricas muestran una validez aceptable ( $\alpha = ,79$ ), una consistencia interna buena ( $\alpha = ,81$ ) y con un cambio clínicamente relevante (CCR) de 4 puntos (Rombaut et al., 2012).

Pain Catastrophizing Scale (PCS) es una escala utilizada para evaluar la presencia de rasgos catastrofistas ante el dolor. Posee una puntuación máxima de 52 puntos, con 13 ítems divididos en tres dimensiones (rumiación, magnificación y desesperanza), puntuando cada uno de 0 (nunca) hasta 4 (siempre). Sus propiedades psicométricas, validez muy buena ( $\alpha = ,94$ ) y una fiabilidad aceptable (CCI = ,70) (García Campayo et al., 2008) la convierten en una escala útil tanto en clínica como en investigación, siendo el punto de corte para detectar rasgos catastrofistas de 11 puntos, con un cambio mínimo detectable (CMD) de 10 puntos.

La escala EUROQoL 5D-5L es utilizada para obtener un valor que refleja la calidad de vida general del paciente. Esta versión comprende 5 dimensiones diferentes (movilidad, autocuidado, actividades cotidianas, ansiedad/depresión y dolor), puntuando

cada una con formato Likert de 1 a 5 puntos, siendo el 1 “no tengo problemas” y el 5 “no puedo”. También se incluye una escala para valorar el nivel de salud actual del 0 al 100, siendo 0 el “peor estado de salud que se pueda imaginar” y el 100 “la mejor salud que se pueda imaginar”. La puntuación de este cuestionario varía del país en el que el sujeto resida, ya que debido a las diferencias culturales y sociales, las dimensiones varían en su importancia y puntuación con respecto al resultado final (Caplan et al., 2018). Sus propiedades psicométricas reflejan una elevada validez ( $\alpha = ,86$ ), además de un efecto suelo y techo reducido (<3%), con un cambio clínicamente relevante bien definido (CCR = ,32). Además, esta escala se correlaciona muy bien con la WOMAC ( $\rho = -,688$  y  $-,782$ ) (Bilbao et al., 2018), mostrando bajas puntuaciones en el EuroQoL 5D-5L cuanto mayor sea la puntuación de la WOMAC (Tabla 1).

La Escala Analógica Visual (EVA) aporta una medida objetivable sobre la intensidad del dolor. Consiste en una línea horizontal de 100 mm anclada con dos etiquetas opuestas, a la izquierda un no dolor y a la derecha el peor dolor imaginable. Debido a su simplicidad, es fácilmente administrada y muy usada en clínica e investigación, teniendo una fiabilidad de moderada a buena (ICC = ,76 - ,84) (Boonstra et al., 2008).

### **Diagnóstico fisioterápico según clasificación internacional del funcionamiento (CIF)**

Sensación de debilidad y control motor de MMII, sobre todo de miembro inferior, con alteración en el recorrido articular (excesivo) que provoca dolor de tipo articular en miembro inferior (caderas, rodillas y tobillo derecho). A esto se le añade un déficit de fuerza global, pero más marcado en miembro inferior que provoca alteraciones en la marcha y por tanto en su participación en actividades de la vida diaria (andar más de 10' sin sentarse por excesiva fatiga y molestias/dolor). Con respecto a los factores psicosociales, la paciente no presenta ni características de miedo, ni hipervigilancia, ansiedad o depresión, ya que según ella tiene mucho apoyo social por parte de compañeros y amigos y la incitan a hacer actividad física y superar retos.

## Planificación de sesiones y tratamiento según la American Physical Therapy Association (APTA)

El objetivo principal de la intervención aplicada es mejorar la función del miembro inferior, con el fin de aumentar su calidad de vida y mejorar su autonomía. Como objetivo secundario se plantea mejorar la estabilidad glenohumeral, con el fin de mejorar la función global de miembro superior.

Para lograr estos objetivos, se planteó un tratamiento combinando ejercicios y técnicas manuales para cada uno de los apartados del APTA. Finalmente se realizaron 15 sesiones, cada sesión constaba una duración de 30-45 min, en 5 semanas, en la que se aplicaba terapia manual durante 15 minutos y ejercicio el resto de la sesión. El esquema de tratamiento se planificó en base al modelo APTA y según la escala de esfuerzo percibido entre 6 y 20, a partir de esfuerzos leve-moderados de 10-14 el sujeto debía de detener la actividad en aeróbico y fuerza resistencia (Rombaut et al., 2012). No obstante, el trabajo con esta escala resultó en un intento fallido, ya que la paciente no era capaz de percibir bien su esfuerzo a pesar de haber entrenado la escala durante 7 sesiones.

Dolor/elasticidad/movilidad: terapia manual aplicando deslizamientos anteroposteriores (AP) y posteroanteriores (PA) grados I-II sobre la articulación coxofemoral y movilización con movimiento (MCM) aplicando deslizamiento lateral más flexo-extensión en la articulación femorotibial. Se aplicó tras cada sesión durante 10 minutos.

Los ejercicios de propiocepción y control motor (CM) se realizaron con el objetivo de mejorar el esquema corporal. Se realizaron menos repeticiones y series por la demanda cognitiva que estos exigían (2 series x 8-10 repeticiones 2 veces/semana): 1) flexo-extensión de cadera en decúbito lateral con una botella sobre su parte lateral tenía que impedir que se cayera la misma; 2) sobre articulación tibioperoneo-astragalina apoyando la planta del pie sobre un fitball y mientras aplica fuerza sobre él, desplazar el tobillo en diferentes direcciones según comandos verbales; 3) frente al espejo, levantar un fitball mientras estabiliza escápula con leve flexión cráneo-cervical + inputs sensoriales táctiles para corregir posición; 4) subir escaleras contrayendo glúteo medio, enseñando

un vídeo con la ejecución (OA) mientras se lo imagina (IM); 5) reconocimiento de miembro derecho e izquierdo, trabajando también en conjunto con los anteriores ejercicios la discriminación entre ambos miembros y 6) marcha en cinta con dobles tareas. El objetivo de la IM y la OA era incrementar la plasticidad cortical, aumentando la actividad en corteza somatosensorial y parietal inferior para favorecer la realización de un mejor patrón motor. Cuando conseguía establecer ese patrón, se realizaron las tareas con alta demanda cognitiva con el objetivo de semiautomatizar la marcha, reduciendo actividad cortical. Al comienzo de la sesión, al paciente se le colocaba un arnés para asistir la marcha, quitando parte de la carga de su peso y cuya altura se iba disminuyendo para que al final de la sesión fuese capaz de andar sobre la cinta sin asistencia.

Los ejercicios de fuerza resistencia (FR) se realizaron 3 veces por semana durante 25-30', con descansos de 35" entre series (3 series x 12-15 repeticiones). Se hicieron un mayor número de series para obtener ganancias aeróbicas, adaptando a la musculatura a esfuerzos repetidos y aumentar la tolerancia a la fatiga: 1) ejercicios globales de fuerza resistencia de miembro inferior (sentadillas, prensa con piernas controlando hiperextensión de rodillas); 2) estabilización glenohumeral más rotación externa y flexión de hombro sobre fitball decúbito prono; 3) step y pisar diferentes flechas con diferente pierna a la de subida; 4) polea cónica inercial con extensión, rotación externa y abducción de cadera; 5) trabajo de core con ejercicios anti-rotatorios y 6) marcha en cinta con suspensión parcial del peso corporal (progresando a 0 asistencia al final de cada sesión) y tareas de IM+OA (15 minutos x 1 sesión/semana). Para hacer la imaginación motora y observación de acciones, se le mostraba un vídeo en el plano sagital y en el plano frontal de un sujeto andando de 5 minutos de duración, explicando que debía fijarse en cada una de las articulaciones, imaginar que lo hacía ella mientras visualizaba el vídeo que se repetía 3 veces.

Resistencia cardiopulmonar: se realizaron antes de empezar la sesión (15 minutos x 3 veces/semana), a intensidad leve-moderada medida con el Talk test, durante el ejercicio el paciente puede hablar, pero con

dificultad. Este test se correlaciona con la escala de esfuerzo percibido y con frecuencia cardiaca durante el ejercicio sub-máximo en adultos sedentarios y entrenados (Foster et al., 2008). Al pedalear, el sujeto mantenía una flexión dorsal, por falta de control motor sobre el tibial anterior que tuvimos que corregir con un espejo.

Como complemento a los anteriores puntos del APTA, se realizó trabajo en piscina (30 minutos x 1 sesión/semana), donde se realizaban ejercicios globales de fuerza resistencia de miembro inferior, superior, pliométricos sobre step y sobre todo propiocepción y control motor de cadera (Figura 4).

El tratamiento en el que más énfasis se realizó fue en FR, control motor e IM y OA, ya que se incluía en todos los gestos en los que la paciente reflejaba dificultad, con el objetivo de mejorar su programación y ejecución motora, la cual estaba alterada.

## RESULTADOS

El tratamiento y el seguimiento de este caso comenzó a los 2 meses de su osteotomía desrotadora de fémur y tibia bilaterales, estando en actual tratamiento fisioterápico y se cuantificaron 5 semanas a partir de esos dos meses. Solo se realizaron una medida pre y una post de todas las variables, mejorando en EVA de miembro inferior ( $\Delta T4-T1=12$ ), TSK-11 ( $\Delta T4-T1=12$ ), superando los CMD (Hapidou et al., 2012), PCS y FAB ( $\Delta T4-T1=10$ ). Con respecto a la función, solo se observan cambios mínimamente detectables en el LEFI ( $\Delta T4-T1=-7$ ), WOMAC función ( $\Delta T4-T1=6$ ), WOMAC dolor ( $\Delta T4-T1=3$ ) Oswestry ( $\Delta T4-T1=25\%$ ) y Quick Dash ( $\Delta T4-T1=10\%$ ) (Tabla 1).

Con respecto a la imaginería motora y la observación de acciones, se observaban cambios visuales muy llamativos post aplicación durante la marcha en cinta (Figura 5). No obstante, no se pudo realizar un análisis de la marcha 3D debido a que la paciente tenía una cirugía programada de rodilla tras la finalización del tratamiento.

## DISCUSIÓN

En este caso presentamos a una paciente con SED, con un gran número de comorbilidades derivadas de otros síndromes. El objetivo principal del caso es analizar los efectos del tratamiento de terapia manual y ejercicio combinado con imaginería motora y observación de acciones sobre la función del miembro inferior. Como objetivo secundario, se planteó mejorar la estabilidad glenohumeral y mejorar la función del miembro superior. Los resultados obtenidos de las variables analizadas de miembro inferior mostraron mejora de la función

Tabla 1. Cambios en variables medidas pre y post tratamiento.

Medida	Progresión	
	T1	T2
Día	1	35
Intervenciones recibidas	0	15
EVA (0 a 100) de miembro inferior	28	16
<b>Variables psicosociales</b>		
TSK-11 (11 al 44)	23	12*
PCS (0 al 58)	20	10*
FAB (0 al 96)	15	5
<b>Variables funcionales y calidad de vida</b>		
FPM (izq)	20,4	24,5
FPM* (der)	23,1	26,7
LEFI (0 al 80)	43	35*
WOMAC-24 dolor (0 al 20)	6	3*
WOMAC-24 rigidez (0 al 8)	3	3
WOMAC-24 función (0 al 68)	24	18**
Oswestry (%)	50	25**
Quick-Dash (%)	66	56**
EuroQoL 5D-5L (código) (-1 al 1)	0,613	0,627
EuroQoL 5D-5L (dimensiones) (0 al 5)	23321	23221
Estado de salud hoy (0 al 100)	70	75

Fuerza de presión manual (FPM), escala visual analógica del dolor (EVA), Tampa Scale of Kinesiophobia (TSK-11), Pain Catastrophizing Scale (PCS), Fear-Avoidance Beliefs (FAB), Lower Extremity Functional Index (LEFI) y Euro quality of life 5 dimension (EuroQoL 5D-5L). \*cambio mínimamente detectable (CMD); \*\*cambio clínicamente relevante (CCR).

global, reducción del dolor y discapacidad lumbar.

Con respecto a la IM y OA, ha sido ampliamente reportado en la literatura su utilidad para el aprendizaje motor, provocando una activación de áreas cerebrales corticales muy similares a la realización real del ejercicio, siendo esta activación mayor en combinación de ambas que por separado (Eaves et al., 2016). Se ha demostrado que una sola sesión de imaginería motora de 25 minutos de duración mejoró la ejecución y el tiempo de realización de una tarea simple (Nicholson et al., 2018). Sin embargo, esta terapia sin la combinación con ejercicio no ha demostrado tener efecto en la función y ROM en pacientes neurológicos (Braun et al., 2013), aunque en otros estudios, la combinación de IM y OA incrementó la excitabilidad de la corteza somatosensorial, mejorando de forma significativa la puntuación en la escala Fugl Meyer y test de la pinza (Sun et al., 2016). En este caso clínico, la mejora en el patrón de marcha es muy llamativa tras aplicar práctica mental, probablemente debido a un aumento de la activación de áreas relacionadas con la planificación del movimiento, mejorando o creando engramas motores que el paciente era capaz de reproducir y mantener durante un periodo de tiempo breve. A pesar de ser un tratamiento efectivo, un

mayor número de sesiones es necesario para promover y retener un patrón motor adecuado.

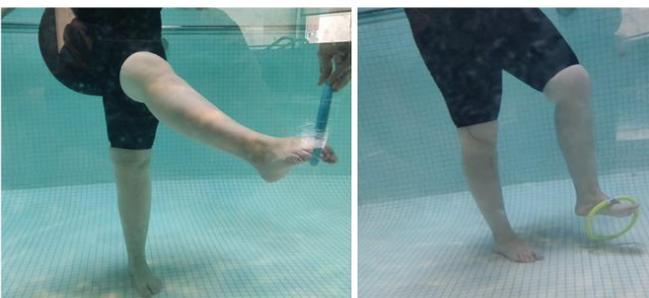
Otra de las características más llamativas en esta población es la presencia de debilidad y fatiga, combinado con la baja actividad física. Un estudio piloto en el que se trataron 12 pacientes mujeres con SED tipo hipermóvil encontraron diferencias significativas en la mejora de función (medida con el cuestionario Canadian Occupational Performance Measure) y factores psicosociales (TSK-13), pero no de la intensidad del dolor aplicando terapia cognitivo-conductual (realizada por un psicólogo) y ejercicio terapéutico (fisioterapeuta) (Bathen et al., 2013). No obstante, los ejercicios realizados en el artículo fueron mucho más simples que en este caso, por lo que, al ser la intervención más completa y compleja, se observan mejoras en todas las variables psicosociales, dolor y función de miembro inferior.

En otros estudios, la fuerza muscular se correlaciona en varios estudios con la función de miembros inferiores (Voermans et al., 2011; Scheper et al., 2017). Además, se ha demostrado que el tejido musculoesquelético responde bien a los estímulos mecánicos adecuados mediante ejercicio en estos pacientes, mejorando a su vez la fatiga percibida por el individuo (Møller et al., 2014). También se ha demostrado que la marcha de estos pacientes con SED posee alteraciones neuromusculares, mostrando activación muscular (musculatura de cadera, gastrocnemios y vastos), por lo que el control motor es deficiente. Es por ello que, durante el tratamiento de fisioterapia aplicado, la fuerza resistencia junto con el control motor fue uno de los pilares esenciales, obteniendo muy buenos resultados en función y dolor de miembro inferior. No obstante, la intervención no fue lo suficientemente extensa como para percibir mejoras sustanciales en el control motor del sujeto.

Con respecto al objetivo secundario, la literatura hace referencia al uso de tratamientos mediante ejercicios de control motor y propioceptivos, mejorando la estabilización del hombro y la función en esta población (Kitagawa et al., 2020). En otro estudio realizaron ejercicio graduado, incluyendo sesiones en piscina, en dos pacientes con SED, mostrando una mejora CCR en la intensidad del dolor medida con la escala EVA, pero no realizaron

**Figura 4.** Realización de ejercicios en piscina.

4.a) Control motor de cadera y tibial anterior.



4. b) Sentadillas sobre step resistiendo la extensión de rodilla.



mediciones de la función del miembro superior. Los planes de tratamiento observados en la literatura muestran resultados favorables a la intervención con ejercicio propioceptivo de hombro, con mejoras en la función y en el dolor del mismo. En este caso, excepto el dolor de miembro inferior (el cual disminuyó su intensidad), el resto permanecieron sin cambios. No obstante, se aprecia una mejora de la

función del miembro superior ( $\Delta T4-T1=10\%$ ) en cuestionario quick-DASH.

Uno de los factores más importantes es tener en cuenta las contraindicaciones y posibles riesgos del tratamiento aplicado, debido a la gran cantidad de comorbilidades asociados a la fisiopatología de la enfermedad que presentan. Por este motivo es muy importante monitorizar el ejercicio (fatiga, aparición

**Figura 5.** Marcha asistida con arnés sobre cinta

5.a) Marcha sobre cinta tras realización de IM + OA



5.b) Trabajo de doble tarea con trabajo de lateralidad durante marcha en cinta.



de dolor, pérdida de visión...) para detectar signos que nos indique que se deba detener el ejercicio de inmediato. Para ello se utilizó la escala de esfuerzo percibido y se instruyó al sujeto para detectar signos y síntomas que requieran la detención del ejercicio. Por este motivo, se evitó realizar ejercicios de fuerza máxima y se optó por la fuerza resistencia, ya que al aumentar en repeticiones y reducir la carga disminuye la tensión aplicada al tejido. Además, mediante la realización de FR se obtienen ganancias aeróbicas y de fuerza máxima (Møller et al., 2014).

La aparición de artrosis temprana es uno de los signos característicos de algunos tipos de SED, en concreto de tipo VIII, expresando dolor articular recurrente en rodillas y cadera antes de los 20 años (Reinstein et al., 2012). Para medir el impacto de la artrosis y de la calidad de vida, se realizó un estudio mediante encuestas a varios centros en Reino Unido, con el objetivo de conocer los cuestionarios y escalas utilizadas para valorar a pacientes con SED. Un 34% utilizaba siempre el cuestionario EuroQol5D-5L, mientras que solo un 11% la escala WOMAC (Palmer et al., 2015). En este caso, debido a las recientes cirugías de rodilla y a la artrosis que presentaba la paciente, la escala WOMAC resultó útil para valorar la función, el dolor y la rigidez de miembro inferior, mostrando cambios clínicamente relevantes. En la literatura, sin embargo, ningún estudio plantea la medición de la función de miembro inferior con escalas de valoración de funcionalidad, por lo que sería útil utilizar estos cuestionarios para valorar este tipo de pacientes en un futuro.

No existe mucha información acerca del tratamiento fisioterápico de estos pacientes, ni una prescripción de ejercicio pautada con objetivos bien definidos. Este caso clínico ofrece una visión integral del paciente con SED, aplicando una propuesta de ejercicio combinada con practica mental, dirigidas a fomentar la plasticidad adaptativa del procesamiento motor y mejora de las capacidades físicas. También se han analizado variables y planteado objetivos basados en el análisis 3D de la marcha, función tanto de miembro superior como inferior y la calidad de vida, siendo los dos aspectos más importantes a mejorar en cualquier patología, aportando un valor

extra con respecto a los demás casos publicados en la literatura.

Al finalizar el tratamiento, MR comentó: “En los anteriores centros que había estado tratándome no había notado esa mejora de fuerza en el miembro inferior. Tampoco me propusieron unos ejercicios pautados como estos. Noto que los ejercicios me han ayudado a tener mejor calidad de vida”. Esto demuestra que se consiguió una buena adherencia al programa de ejercicios por parte del paciente.

Como principales limitaciones del estudio, destacan la falta del seguimiento del sujeto y la ausencia de un análisis de la marcha con electromiografía de superficie tras la intervención, el cual no pudo realizarse debido a que el paciente tenía una cirugía programada para retirada de placas en la rodilla. El objetivo de la terapia era mejorar el patrón de marcha, control motor y función de miembro inferior, por lo que, aunque se incluyeran ejercicios enfocados a miembro superior, con el fin de mejorar el estado global del paciente, algunas variables relacionadas con este no experimenten tantos cambios.

## CONCLUSIÓN

Los resultados de la intervención con ejercicio terapéutico combinado con otras terapias como práctica mental han demostrado tener beneficios en la función de miembro inferior, de miembro superior y en la calidad de vida de pacientes con SED. Se requieren más estudios sobre la inclusión de técnicas activas, como el ejercicio, y las enfocadas a provocar cambios en el sistema nervioso central, como la práctica mental y el abordaje cognitivo conductual en pacientes con patologías crónicas y colagenopatías. Hay que destacar que, al tratarse de un caso clínico, los resultados obtenidos deben interpretarse con cautela.

## FRASES DESTACADAS

- Con respecto a la función, solo se observan cambios mínimamente detectables en el LEFI ( $\Delta T4-T1=-7$ ), WOMAC función ( $\Delta T4-T1=6$ ), WOMAC dolor ( $\Delta T4-T1=3$ ) Oswestry ( $\Delta T4-T1=25\%$ ) y Quick Dash ( $\Delta T4-T1=10\%$ ).
- El análisis 3D de la marcha, función tanto de miembro superior como inferior y la calidad de vida, siendo los dos aspectos más importantes a mejorar en cualquier patología, aportando un valor extra con respecto a los demás casos publicados en la literatura.
- Al finalizar el tratamiento, MR comentó: “En los anteriores centros que había estado tratándome no me propusieron unos ejercicios como estos. Noto que los ejercicios me han ayudado a tener mejor calidad de vida”.

## REFERENCIAS

- Alcántara-Bumbiedro S, Flórez-García MT, Echávarri-Pérez C, García-Pérez F. Oswestry low back pain disability questionnaire. *Rehabilitacion*. Ediciones Doyma, S.L.; 2006;40(3):150–8 DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0048-7120\(06\)74881-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0048-7120(06)74881-2).
- Bathen T, Hångmann AB, Hoff M, Andersen LØ, Rand-Hendriksen S. Multidisciplinary treatment of disability in ehlers-danlos syndrome hypermobility type/hypermobility syndrome: A pilot study using a combination of physical and cognitive-behavioral therapy on 12 women. *Am J Med Genet Part A*. 2013;161(12):3005–11 DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.a.36060>.
- 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(1):31–7.
- Bilbao A, García-Pérez L, Arenaza JC, García I, Ariza-Cardiel G, Trujillo-Martín E, Forjaz MJ, Martín-Fernández J. Psychometric properties of the EQ-5D-5L in patients with hip or knee osteoarthritis: reliability, validity and responsiveness. *Qual Life Res*. Springer International Publishing; 2018;27(11):2897–908 DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s11136-018-1929-x>.
- Bohannon RW. Minimal clinically important difference for grip strength: a systematic review. *J Phys Ther Sci*. Society of Physical Therapy Science; 2019;31(1):75 DOI: <http://dx.doi.org/10.1589/JPTS.31.75>.
- Braun S, Kleynen M, van Heel T, Kruithof N, Wade D, Beurskens A. The effects of mental practice in neurological rehabilitation; a systematic review and meta-analysis. *Front Hum Neurosci*. Frontiers Media SA; 2013;7(6):390 DOI: <http://dx.doi.org/10.3389/fnhum.2013.00390>.
- Camerota F, Galli M, Cimolin V, Celletti C, Ancillao A, Blow D, Albertini G. The effects of neuromuscular taping on gait walking strategy in a patient with joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. SAGE Publications; 2015;7(1):3–10 DOI: <http://dx.doi.org/10.1177/1759720X14564561>.
- Caplan N, Robson H, Robson A, Kelly M, Wilkes G. Changes in health-related quality of life (EQ-5D) dimensions associated with community-based musculoskeletal physiotherapy: a multi-centre analysis. *Qual Life Res*. Springer International Publishing; 2018;27(9):2373–82 DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s11136-018-1883-7>.
- Castori M, Voermans NC. Neurological manifestations of Ehlers-Danlos syndrome(s): A review. *Iran J Neurol*. Tehran University of Medical Sciences; 2014;13(4):190–208.
- Colloca CJ, Polkinghorn BS. Chiropractic management of ehlers-danlos syndrome: a report of two cases. *J Manipulative Physiol Ther*. 2003;26(7):448–59 DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0161-4754\(03\)00095-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0161-4754(03)00095-2).
- Cruz-Díaz D, Lomas-Vega R, Osuna-Pérez MC, Hita-Contreras F, Fernández ÁD, Martínez-Amat A. The Spanish lower extremity functional scale: A reliable, valid and responsive questionnaire to assess musculoskeletal disorders in the lower extremity. *Disabil Rehabil*. Informa Healthcare; 2014;36(23):2005–11 DOI: <http://dx.doi.org/10.3109/09638288.2014.890673>.
- Eaves DL, Behmer LP, Vogt S. EEG and behavioural correlates of different forms of motor imagery during action observation in rhythmical actions. *Brain Cogn*. 2016;106(1):90–103 DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bandc.2016.04.013>.
- Ericson WB, Wolman R. Orthopaedic management of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet*. 2017;175(1):188–94 DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.c.31551>.
- Escobar A, Quintana JM, Bilbao A, Azkárte J, Güenaga LI. Validation of the Spanish version of the WOMAC questionnaire for patients with hip or knee osteoarthritis. *Clin Rheumatol*. 2002;21(6):466–71 DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s100670200117>.
- Hapidou EG, O'Brien MA, Pierrynowski MR, de las Heras E, Patel M, Patla T. Fear and Avoidance of Movement in People with Chronic Pain: Psychometric Properties of the 11-Item Tampa Scale for Kinesiophobia (TSK-11). *Physiother Canada*. 2012;64(3):235–41 DOI: <http://dx.doi.org/10.3138/ptc.2011-10>.
- Johnson SM, Robinson CM. Shoulder Instability in Patients with

- Joint Hyperlaxity. *J Bone Jt Surgery-American* Vol. 2010;92(6):1545–57 DOI: <http://dx.doi.org/10.2106/JBJS.H.00078>.
- Kitagawa T, Matsui N, Nakaizumi D. Structured Rehabilitation Program for Multidirectional Shoulder Instability in a Patient with Ehlers-Danlos Syndrome. *Case Rep Orthop*. 2020;2020(1):1–4 DOI: <http://dx.doi.org/10.1155/2020/8507929>.
- Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, Bloom L, Bowen JM, Brady AF, Burrows NP, Castori M, Cohen H, Colombi M, Demirdas S, De Backer J, De Paepe A, Fournel-Gigleux S, Frank M, Ghali N, Giunta C, Grahame R, Hakim A, Jeunemaitre X, Johnson D, Juul-Kristensen B, Kapferer-Seebacher I, Kazkaz H, Kosho T, Lavallee ME, Levy H, Mendoza-Londono R, Pepin M, Pope FM, Reinstein E, Robert L, Rohrbach M, Sanders L, Sobey GJ, Van Damme T, Vandersteen A, van Mourik C, Voermans N, Wheeldon N, Zschocke J, Tinkle B. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet*. 2017;175(1):8–26 DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.c.31552>.
- Møller MB, Kjær M, Svensson RB, Andersen JL, Magnusson SP, Nielsen RH. Functional adaptation of tendon and skeletal muscle to resistance training in three patients with genetically verified classic Ehlers Danlos Syndrome. *Muscles Ligaments Tendons J*. CIC Edizioni Internazionali; 2014;4(3):315.
- Nacul LC, Mudie K, Kingdon CC, Clark TG, Lacerda EM. Hand grip strength as a clinical biomarker for ME/CFS and disease severity. *Front Neurol*. Frontiers Media S.A.; 2018;9(2):13–24 DOI: <http://dx.doi.org/10.3389/fneur.2018.00992>.
- Nicholson VP, Keogh JW, Low Choy NL. Can a single session of motor imagery promote motor learning of locomotion in older adults? A randomized controlled trial. *Clin Interv Aging*. 2018;Volume 13(2):713–22 DOI: <http://dx.doi.org/10.2147/CIA.S164401>.
- North KN, Whiteman DAH, Pepin MG, Byers PH. Cerebrovascular complications in Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Ann Neurol*. 1995;38(6):960–4 DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ana.410380620>.
- 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*. John Wiley and Sons Ltd; 2015;13(2):101–11 DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/msc.1091>.
- Reinstein E, Pariani M, Lachman RS, Nemeč S, Rimoin DL. Early-onset osteoarthritis in Ehlers-Danlos syndrome type VIII. Vol. 158 A, *American Journal of Medical Genetics, Part A*. NIH Public Access; 2012. p. 938–41 DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.a.35261>.
- Rombaut L, Malfait F, De Wandele I, Taes Y, Thijs Y, De Paepe A, Calders P. Muscle mass, muscle strength, functional performance, and physical impairment in women with the hypermobility type of ehlers-danlos syndrome. *Arthritis Care Res*. 2012;64(10):1584–92 DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/acr.21726>.
- Scheper M, Rombaut L, de Vries J, De Wandele I, van der Esch M, Visser B, Malfait F, Calders P, Engelbert R. The association between muscle strength and activity limitations in patients with the hypermobility type of Ehlers–Danlos syndrome: the impact of proprioception. *Disabil Rehabil*. Taylor and Francis Ltd; 2017;39(14):1391–7 DOI: <http://dx.doi.org/10.1080/09638288.2016.1196396>.
- Shirley ED, Demaio M, Bodurtha J. Ehlers-danlos syndrome in orthopaedics: etiology, diagnosis, and treatment implications. *Sports Health*. SAGE Publications; 2012;4(5):394–403 DOI: <http://dx.doi.org/10.1177/1941738112452385>.
- Siviero P, Limongi F, Gesmundo A, Zambon S, Cooper C, Dennison EM, Edwards MH, Timmermans EJ, Van Der Pas S, Schaap LA, Van Schoor NM, Denking MD, Herbolzheimer F, Peter R, Castell M V., Otero A, Queipo R, Pedersen NL, Deeg DJ, Maggi S, Nikolaus T, Noale M, Sanchez-Martinez M, Queipo R, Broumandi R, Parsons C. Minimal clinically important decline in physical function over one year: EPOSA study. *BMC Musculoskelet Disord*. BioMed Central Ltd.; 2019;20(1):227 DOI: <http://dx.doi.org/10.1186/s12891-019-2593-1>.
- Sun Y, Wei W, Luo Z, Gan H, Hu X. Improving motor imagery practice with synchronous action observation in stroke patients. *Top Stroke Rehabil*. 2016;23(4):245–53 DOI: <http://dx.doi.org/10.1080/10749357.2016.1141472>.
- Uitvlugt G, Indenbaum S. Clinical assessment of atlantoaxial instability using the Sharp-Purser test. *Arthritis Rheum*. 1988;31(7):918–22.
- Voermans NC, Knoop H, Bleijenberg G, van Engelen BG. Pain in Ehlers-Danlos Syndrome Is Common, Severe, and Associated with Functional Impairment. *J Pain Symptom Manage*. 2010;40(3):370–8 DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2009.12.026>.
- Voermans NC, Knoop H, Bleijenberg G, van Engelen BG. Fatigue is associated with muscle weakness in Ehlers-Danlos syndrome: An explorative study. *Physiotherapy*. 2011;97(2):170–4 DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.physio.2010.06.001>.
- Wind AE, Takken T, Helders PJM, Engelbert RHH. Is grip strength a predictor for total muscle strength in healthy children, adolescents, and young adults? *Eur J Pediatr*. 2010;169(3):281–7 DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-009-1010-4>.