



ПОВОРОЗНЮК В.В., ПОДЛИАНОВА Е.И.
Институт геронтологии НАМН Украины, г. Киев

К ВОПРОСУ О СИНДРОМЕ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ

Актуальность

На протяжении многих лет проблема гипермобильного синдрома как проявления дисплазии соединительной ткани сохраняет свою актуальность ввиду значительной его распространенности (от 10 до 21,5 % в общей популяции [1]). Среди европейских школьников синдром гипермобильности суставов (СГС) диагностирован в 11,7 % случаев [2]. Наши эпидемиологические исследования распространенности СГС среди 10–17-летних школьников Украины и Беларуси позволили получить похожие цифры — 11,2–12,8 %. Значимость проблемы гипермобильного синдрома заключается в том, что он играет важную роль в развитии ребенка и во многом определяет характер и течение ряда заболеваний опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой системы, нарушений вегетативного статуса, нередко ведет к хронизации основной патологии, в связи с чем рассматривается как серьезный инвалидизирующий фактор и является одной из причин резистентности к терапии.

Несмотря на важность проблемы, диагностика СГС врачами первичного звена остается очень низкой. Так, еще в 1997 г. Н.И. Коршунов, В.Р. Гауэрт указали на то, что процент выявления СГС на уровне поликлиник составляет 0 [3]. Через 15 лет ситуация практически не изменилась. Настоящей статьей мы начинаем дискуссию по проблеме СГС на страницах нашего журнала.

Определение, терминология

Само понятие «гипермобильность суставов» (ГС) определяется как состояние, при котором большинство суставов имеет диапазон движений больший, чем обычный для данного возраста, пола и национальности [4]. Гиперподвижность может быть наследственной, приобретаться со временем в результате тренировок или развиваться в результате хронических заболеваний (при миопатиях, эн-

докринных расстройствах, родовой травме позвоночника и др.) [5].

Термин «синдром гипермобильности суставов» впервые предложен группой исследователей J. Kirk, B. Ansell, E. Wywaters в 1967 г. [6]. Они описывали состояние, при котором имеются определенные жалобы со стороны опорно-двигательного аппарата у гипермобильных лиц при отсутствии признаков какого-либо другого ревматического заболевания

Позже R. Grahame [5] вывел формулу СГС:

$$\text{СГС} = \text{ГС} + \text{симптоматика}.$$

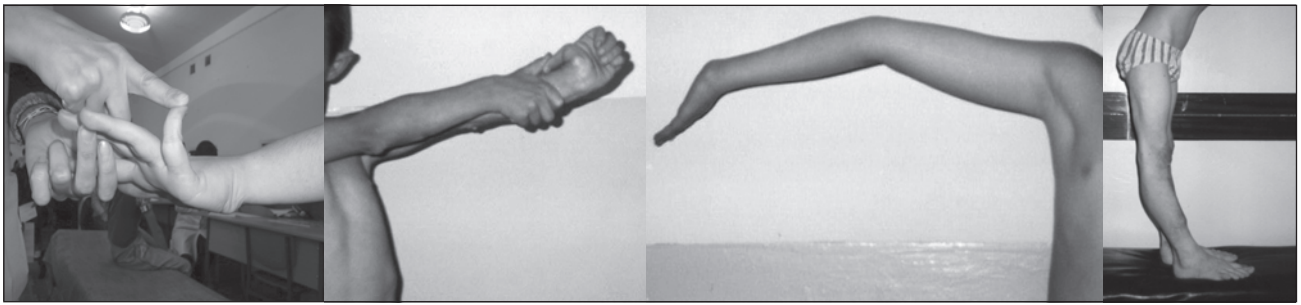
Диагностика

На сегодняшний день существует ряд нормативных документов, в которых описаны алгоритмы диагностики и лечения заболеваний, связанных с нарушением соединительной ткани, а именно:

- Берлинская нозология наследственных нарушений соединительной ткани [7];
- международные рекомендации по диагностике синдрома Марфана — Гентские критерии [8];
- международные рекомендации по диагностике синдрома Элерса — Данло — Вилльфраншские критерии [9];
- международные рекомендации по диагностике синдрома гипермобильности суставов — Брайтонские критерии (1998) с последующей их ревизией R. Grahame [5];
- наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации [10].

Согласно этим документам, для диагностики ГС следует использовать критерии P. Beighton (1998) [9]:

- пассивное сгибание метакарпального сустава V пальца на 90° в обе стороны (1–2 балла, рис. 1А);
- пассивное сгибание I пальца в сторону предплечья при сгибании в лучезапястном суставе (1–2 балла, рис. 1Б);
- переразгибание обоих локтевых суставов > 10 градусов (1–2 балла, рис. 1В);



А

Б

В

Г

Рисунок 1. Диагностические критерии гипермобильного синдрома Р. Beighton (1998)

— переразгибание обоих коленных суставов > 10 градусов (1–2 балла, рис. 1Г);

— при наклоне вперед при фиксированных коленных суставах плоскости ладоней пациента касаются пола (1 балл).

Отсутствие гипермобильности определяют при сумме баллов от 1 до 4, умеренную ГС — от 5 до 6 баллов, выраженную ГС — от 7 до 9 баллов.

Для постановки диагноза СГС следует пользоваться Брайтонскими критериями СГС [5], которые разделены на большие и малые (табл. 1).

СГС диагностируют при наличии двух больших критериев, либо одного большого и двух малых критериев, либо четырех малых критериев. Два малых критерия достаточны, если имеется близкий родственник, страдающий данным заболеванием. СГС исключают при наличии синдромов Марфана или Элерса — Данло. Полагают, что диагноз СГС у части пациентов сегодня может быть подтвержден лабораторными исследованиями уровня гликопротеина тенасцина X сыворотки крови (антигена мышечных сухожилий) и при анализе полиморфизма гена тенасцина X.

Диагноз МКБ. В МКБ-10 СГС имеет свой шифр и отнесен к классу XIII — болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани, к блоку M30-M36 — системные поражения соединительной ткани и имеет код M35.7 — гипермобильный синдром (Hypermobility syndrome). В МКБ-10 представлены и синонимы ГМС — семейная

слабость связочного аппарата (Familial ligamentous laxity) и доброкачественная гипермобильность суставов (Benign joint hypermobility).

Проблемы диагностики. Несмотря на существующие диагностические критерии, предложенный подход к диагнозу не однозначен. Поскольку СГС сопровождается поражением не только суставов, а также принимая во внимание генетические аспекты и результаты ряда морфологических исследований волокнистых структур соединительной ткани, некоторые ученые [6] предлагали СГС и синдромы Элерса — Данло и Марфана относить к одной группе наследственных болезней, расположенных на противоположных концах клинического спектра. Сегодня термины «синдром гипермобильности суставов» и «гипермобильный тип синдрома Элерса — Данло» пытаются рассматривать как синонимы [5], но проведенный в 2009 году анализ 3330 публикаций [11] не выявил надежных дифференциальных критериев для СГС, семейной ГС и гипермобильного типа синдрома Элерса — Данло. Авторы считают причиной СГС у детей генетические особенности и предлагают мультидисциплинарный подход к ведению детей с ГС и артралгией с целью раннего начала профилактических мероприятий. Кроме того, для описания комбинации гипермобильности суставов и функциональных признаков предлагается предпочтительно употреблять термин «синдром гипермобильности суставов», поскольку понятие «доброкачественная» в

Таблица 1. Брайтонские критерии СГС (R. Grahame et al., 2000)

Большие критерии	Малые критерии
1. Показатель Бейтона 4–9 или выше (как в момент обследования, так и в прошлом)*	1. Показатель Бейтона 1, 2 или 3–9 (0, 1, 2 или 3 при возрасте пациента 50 и более лет)*
2. Артралгия четырех или более суставов более 3 месяцев*	2. Артралгия (≥ 3 мес.) в 1–3 суставах или боль в спине (≥ 3 мес.), спондилез, спондилез/спондилолистез*
	3. Смещение/подвывих более одного сустава или одного сустава с неоднократным повторением.
	4. Воспаление мягких околосуставных тканей. Три или более повреждения (эпикондилит, тендосиновит, бурсит)
	5. Марфаноидная внешность
	6. Аномалии кожи: стрии, гиперрастяжимость, тонкая кожа, образование рубцов по типу папиросной бумаги
	7. Признаки, связанные с органами зрения: эпикант, или миопия, или антимонголоидный разрез глаз
	8. Варикозное расширение вен, грыжа или выпадение матки/прямой кишки

Примечание: * — сочетание больших и малых критериев под номером 1 и 2 соответственно взаимноисключается.

описании «синдрома доброкачественной гипермобильности суставов» вводит в заблуждение и является нецелесообразным.

Сложности диагностики СГС у детей и подростков заключаются еще и в том, что Брайтонские критерии создавались для лиц от 16 до 85 лет и их применение в детской практике, возможно, неоправданно. Так, проведенные эпидемиологические исследования среди 6022 14-летних детей Великобритании [12] выявили 4 и более баллов по шкале Бейтон у 27,5 % девочек и 10,6 % мальчиков. По мнению авторов, полученные результаты поставили под сомнение существующие диагностические критерии ГС в отношении молодых пациентов, опорно-двигательный аппарат которых находится в состоянии роста и развития, что требует уточнения диагностических алгоритмов СГС у детей и подростков.

Осложнения СГС

В клинике СГС, кроме перечисленных выше симптомов, выделяют **хронический болевой синдром с локализацией в типичных местах** [13] (рис. 2). Такие пациенты жалуются на постоянные боли в плечевых и локтевых суставах, преходящие боли в коленных суставах и в поясничном отделе позвоночника, нестабильность голеностопных и тазобедренных суставов, щелчки и подвывихи суставов, парестезии в бедренных, икроножных мышцах и дистальных фалангах кистей, миофасциальные боли в мышцах плечевого пояса.

Мы предлагаем адаптированную по R. Keer, R. Grahame (2003) [4] с дополнениями классификацию нервно-мышечных и скелетно-мышечных осложнений и клини-

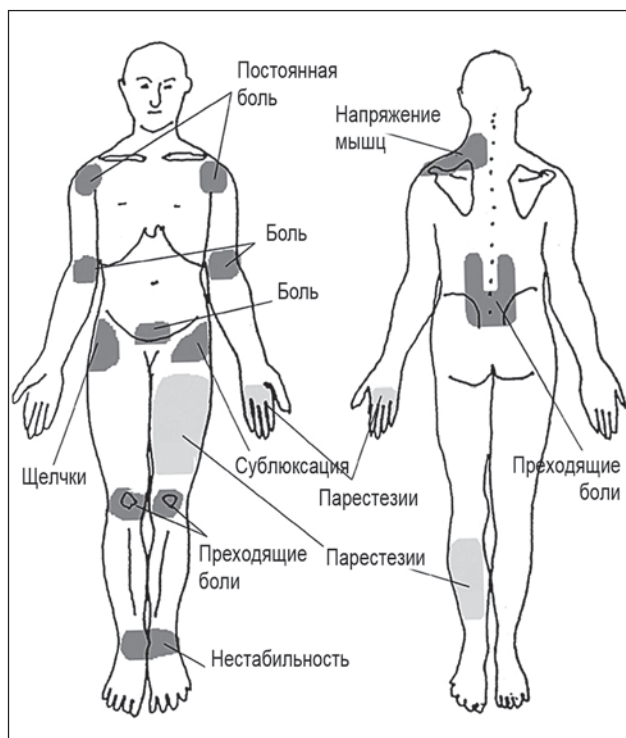


Рисунок 2. Возможная локализация типичных симптомов ГМС (адаптировано по Simmonds и Keer [13])

ческих проявлений, которые наблюдаются у детей с синдромом гипермобильности суставов.

1. Острые или травматические:

- растяжение связок;
- повреждения:
- рецидивирующие повреждения голеностопного сустава;
- коленного сустава, разрыв мениска;
- острые и рецидивирующие вывихи/подвывихи:
- плечевого сустава;
- надколенника;
- пястно-фаланговых суставов;
- травматический артрит/синовит;
- переломы.

2. Хронические нетравматические:

- ревматическое поражение мягких тканей:
- тендовагинит;
- синовит;
- ювенильный артрит/синовит;
- бурсит;
- боль в коленных суставах;
- боль в спине (СГС диагностирован у 55 % молодых людей в возрасте до 30 лет с болью в нижней части спины [14]);
- хронические распространенные скелетно-мышечные болевые синдромы;
- компрессионно-корешковые синдромы;
- плоскостопие и боль в голеностопном суставе;
- неспецифическая артралгия;
- сколиоз (СГС встречается у половины детей с идиопатическим сколиозом [15]).

При СГС страдают не только суставы. Так, существует мнение [16], что одной из причин синдрома постуральной тахикардии у лиц 15–40 лет и синдрома хронической ежедневной головной боли [17] является гипермобильность суставов позвоночника. У пациентов с СГС чаще выявляют даже психиатрические отклонения — панические расстройства [18, 19].

Результаты собственных исследований

В рамках совместного украинно-белорусского эпидемиологического исследования «Изучение состояния здоровья и структурно-функционального состояния костной ткани у детей и подростков, которые проживают в экологически неблагоприятных регионах» нами было обследовано 1259 учащихся 10–17 лет из семи регионов Украины:

- Полтавская область, пгт Машевка — 231 ребенок;
- Харьковская область, г. Мерефа — 240 детей;
- Закарпатская область, пгт Кобылецкая Поляна — 208 детей;
- Донецкая область, пгт Оленівка — 88 детей, г. Красный Лиман — 104 ребенка, г. Мариуполь — 98 детей;
- г. Запорожье — 290 детей,
- и 594 школьника из трех областей Беларуси:
- г. Минск — 205 детей;

- Гомельская область, пгт Лельчицы — 194 ребенка;
- Витебская область, г. Лепель — 195 детей.

Программа обследования включала анкетирование по разработанной нами анкете, объективный осмотр педиатром, проведение антропометрии (42 показателя), оценка полового развития, анализ амбулаторных карт развития ребенка и семейного анамнеза, ультразвуковая денситометрия с использованием аппарата Sahara (Hologic, USA), при необходимости — использование других инструментальных методов (ЭхоКГ, ЭКГ, рентгенологические) и осмотр узкими специалистами.

Результаты:

1. Частота регистрации СГС среди школьников 10–17 лет, проживающих в Беларуси, составила $11,2 \pm 1,3 \%$, в Украине — $16,8 \pm 1,7 \%$. Средняя сумма баллов по шкале Бейтона у детей составляла 5,2–6,4, что соответствовало выраженной степени гипермобильности суставов.

2. Отдельные симптомы соединительнотканной неполноценности диагностированы у родственников практически половины детей с СГС ($40,5 \pm 2,5 \%$ детей из Украины и $54,9 \pm 2,9 \%$ детей из Беларуси). У родственников детей с СГС достоверно чаще, чем в группе без СГС, выявляли варикозное расширение вен нижних конечностей, пролабирование митрального клапана и малые аномалии сердца, миопию, гипермобильность суставов. Патологию беременности имели матери более половины обследованных с СГС независимо от места их проживания ($65,8 \pm 2,3 \%$ в Украине и $69,0 \pm 2,5 \%$ в Беларуси). Полученные данные свидетельствовали об опосредованном влиянии наследственности (проявления дисплазии у родственников) и патологического течения внутриутробного периода развития ребенка (гестозы) на характер метаболизма соединительной ткани.

3. $40,5 \%$ школьников с СГС предъявляли жалобы на головную боль, боль в спине, утомляемость. У детей с СГС доминирующими проявлениями соединительнотканной неполноценности, кроме гипермобильности суставов, оказались малые аномалии сердца и патология зрения, нарушение осанки.

4. У девочек с СГС выявлена задержка старта полового развития в возрастном отрезке 10–14 лет. С 15 лет темпы созревания выравнивались. Половое развитие мальчиков с СГС характеризовалось более поздним стартом (с 12 лет) с постепенным выравниванием темпов созревания.

5. СГС у 25% школьников сопровождался снижением минеральной плотности костной ткани, при этом низкая физическая активность как одна из причин остеопении регистрировалась у $3/4$ обследованных с СГС, особенно у школьников Украины ($91\text{--}95 \%$ против $69\text{--}78 \%$ в Беларуси).

Лечение

Учитывая полиморфизм СГС, подход к ведению таких пациентов должен быть индивидуальным. Решающая роль в лечении отдается оптимизации образа жизни и немедикаментозным средствам, что включает следующие мероприятия:

1. Психологическая поддержка.
2. Подбор адекватного режима дня.
3. Диетотерапия, предусматривающая полноценное витаминизированное питание с соответствующим количеством микроэлементов.

4. Физиотерапевтические методы, основные принципы которых при СГС невольно сформулировал Д.В. Григорович в повести «Гуттаперчивый мальчик»: «...После первых опытов Беккер (атлет-наставник. — Прим. автора) убедился, что не ошибся в мальчике; Петя был легок, как пух, и гибок в суставах; недоставало, конечно, силы в мускулах, чтобы управлять этими природными качествами; но беды в этом еще не было. Беккер не сомневался, что сила приобретется от упражнений...» Действительно, физиотерапия и физические упражнения у пациентов с СГС должны быть направлены на уменьшение боли, улучшение мышечной силы, осанки и проприорецепции, исправление движения отдельных суставов. Физические нагрузки, которых нельзя лишать ребенка, должны быть дозированными, отвечать порогу их переносимости данным больным. В комплекс лечебной физкультуры включаются изометрические упражнения, во время которых происходит значительное напряжение мышц, однако объем движений в суставах остается минимальным. В зависимости от степени проявления СГС рекомендуется укреплять мышцы бедра и голени (коленные суставы), плечевого пояса, спины и др. Пациентам с СГС легче добиться значительных результатов в тех видах спорта, которые требуют от атлета гибкости, прыгучести, небольшой мышечной массы. Поэтому наиболее показаны для этой категории пациентов являются гимнастика, плавание, баскетбол и волейбол, хореография и танцы. Если возникают те или иные жалобы во время занятий спортом, их следует временно прекратить. Физиотерапия включает гидрокинезотерапию, массаж и прочие методики, в зависимости от степени проявления гипермобильности и наличия других симптомов.

5. Проведение профессиональной ориентации подростков. К сожалению, в настоящее время отсутствуют нормативные документы по врачебному контролю и профориентации подростков с СГС. По нашему мнению, такие пациенты должны отказаться от профессий, связанных с длительным стоянием, подъемом тяжести, вибрацией.

6. В зависимости от клинических проявлений детям с СГС рекомендуется состоять на диспансерном учете у педиатра, который будет работать в тесном контакте с узкими специалистами (ортопедом, неврологом, стоматологом и др.), составлять план лечения и реабилитации пациентов, отслеживать эффективность мероприятий.

7. Дискутабельные методы лечения СГС. Одним из таковых является прототерапия (Proliferative Injection Therapy) — один из способов лечения патологии связочного аппарата, который применяется для стимуляции в нем репаративных процессов. Методика используется при болевом синдроме, связанном с ослаблением связок и сухожилий. Авторы метода утверждают, что

растворы, вводимые в места прикрепления связок и сухожилий к костной ткани, способствуют пролиферации поврежденной ткани. В качестве пролиферантов используются различные раздражающие растворы, поэтому методика может называться и склерозирующей терапией [20].

8. Медикаментозная терапия.

Кроме общих принципов, используют целый ряд лечебных мероприятий, которые определяются особенностями течения и характером осложнений СГС.

Так, несмотря на низкий уровень доказательности (С или D), некоторые авторы рекомендуют пациентам с СГС принимать курсами основные препараты, которые прямо или опосредованно влияют на метаболизм соединительной ткани:

- стимуляторы коллагенообразования — витамины С, В₁, В₂, В₆, фолиевая кислота, L-карнитин, микроэлементы (кальций, цинк, магний, марганец);
- корректоры нарушения синтеза и катаболизма гликозаминогликанов;
- стабилизаторы минерального обмена;
- местное медикаментозное влияние на суставы при появлении осложнений (пластыри, мази и т.д.);

— хирургическую коррекцию деформаций опорно-двигательного аппарата и грудной клетки.

9. Учитывая данные ряда авторов о высокой (25–60 %) частоте остеопении у детей и подростков с СГС [21, 22], что может быть связано с особенностями процессов ремоделирования или нарушением минерального обмена при этом состоянии [23], одним из основных направлений лечения СГС является профилактика раннего остеопенического синдрома.

Заключение

Таким образом, в детской практике проблема СГС требует дальнейшего изучения, поскольку, с одной стороны, возможность разграничить физиологическую и патологическую ГС появляется только к периоду 18–30 лет, с другой — чем раньше будет диагностирован СГС, тем более эффективными будут мероприятия по предупреждению возникновения обусловленной ГС патологической симптоматики. Остается недостаточно разработанным вопрос профилактики осложнений и реабилитации детей и подростков с СГС, их медико-профессионального консультирования, что требует проведения дальнейших исследований.

Литература

1. Исаев М.Р. Клинико-эпидемиологические особенности гипермобильного синдрома у лиц молодого возраста: Автореф. дис... канд. мед. наук. — Оренбург, 2004. — 216 с.
2. Seckin U., Tur B.S., Yilmaz O. et al. The prevalence of joint hypermobility among high school students // *Rheumatol. Int.* — 2005. — Vol. 25, № 4. — P. 260-263.
3. Коршунов Н.И., Гауэрт В.Р. Синдром гипермобильности суставов: клиническая характеристика и особенности ревматоидного артрита и остеоартроза, развившихся на его фоне // *Тер. архив.* — 1997. — Т. 69, № 12. — С. 23-27.
4. Keer R., Grahame G. *Hypermobility Syndrome — recognition and management for physiotherapists.* — Philadelphia, PA: Elsevier, 2003. — P. 177.
5. Grahame R., Bird H.A., Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS) // *J. Rheumatol.* — 2000. — 27(7). — 1777-9.
6. Kirk J.A., Ansell B.M., Bywaters E.G. The hypermobility syndrome. Musculoskeletal complaints associated with generalized joint hypermobility // *Ann. Rheum. Dis.* — 1967. — 26(5). — 419-25.
7. Beighton P., De Paepe A., Danks D. et al. *International Nosophy of Heritable Disorders of Connective Tissue*, Berlin, 1986 // *Am. J. Med. Gen.* — 1988. — 29. — 581-94.
8. Loeys B.L., Dietz H.C., Braverman A.C. et al. The revised Ghent nosophy for the Marfan syndrome // *J. Med. Genet.* — 2010. — Vol. 47(7). — P. 476-85.
9. Beighton P., De Paepe A., Steinmann B. et al. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosophy, Villefranche, 1997 // *Am. J. Med. Gen.* — 1998. — 77(1). — 31-7.
10. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов — секция дисплазии соединительной ткани // *Кардиоваскулярная терапия и профилактика.* — 2009. — № 8(6). — Приложение 5.
11. Tofts L.J. The differential diagnosis of children with joint hypermobility: a review of the literature // *J. Pediatric Rheumatology.* — 2009.
12. Clinch J., Deere K., Sayers A. et al. Epidemiology of generalized joint laxity (hypermobility) in fourteen-year-old children from the UK: a population-based evaluation // *Arthritis Rheum.* — 2011. — 63(9). — P. 2819-27.

13. Simmonds J.V., Keer R.J. *Hypermobility and the hypermobility syndrome* // *Manual. Therapy.* — 2007. — 12. — P. 298-309.
14. Stodolna-Tukendorf J., Stodolny J., Marczyński W. Spinal pain syndromes and constitutional hypermobility // *Chir. Narzadow. Ruchu. Ortop. Pol.* — 2011. — 76(3). — P. 138-44.
15. Czaprowski D., Kotwicki T. et al. Joint hypermobility in children with idiopathic scoliosis: SOSORT award 2011 winner // *Scoliosis.* — 2011. — 7. — P. 6-22.
16. Mathias C.J., Low D.A., Iodice V., Owens A.P., Kirbis M., Grahame R. Postural tachycardia syndrome — current experience and concepts // *Nat. Rev. Neurol.* — 2011. — 6; 8(1). — P. 22-34.
17. Rubio-Agusti I., Kojovic M. et al. Cervical dystonia and joint hypermobility syndrome: a dangerous combination // *Mov. Disord.* — 2012. — 27(2). — P. 203-4.
18. Garcia-Campayo J., Asso E., Alda M. Joint hypermobility and anxiety: the state of the art // *Curr. Psychiatry Rep.* — 2011. — 13(1). — P. 18-25.
19. Garcia Campayo J., Asso E., Alda M., Andres E.M., Sobradie N. Association between joint hypermobility syndrome and panic disorder: a case-control study // *Psychosomatics.* — 2010. — 51(1). — P. 55-61.
20. Hauser R.A., Phillips H.J. Treatment of joint hypermobility syndrome, including Ehlers-Danlos syndrome, with Hackett-Hemwall prolotherapy // *Journal of prolotherapy.* — 2011. — 3. — P. 2.
21. Подліанова О.І. Недиференційована дисплазія сполучної тканини та гіпермобільний синдром у дітей та підлітків: поширеність, особливості діагностики та лікування: Автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.09 // Сімферополь, 2005. — 18 с.
22. Комракова С.А. Минеральная плотность кости при синдроме гипермобильности суставов у детей: Автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.09 // Иваново, 2006. — 18 с.
23. Беневоленская Л.И. Проблема остеопороза в современной медицине // *Гинеколог.* — 2005. — № 12. — С. 10-15.
24. Juul-Kristensen B., Hansen H., Simonsen E.B., Alkjær T., Kristensen J.H., Jensen B.R., Remvig L. Knee function in 10-year-old children and adults with generalised joint hypermobility // *Knee.* — 2012. — P. 12.

Получено 29.02.12 ■