

Бибикова А.А., Пикалова Л.П.

ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России, Тверь, Россия

АКТУАЛЬНЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ, ДИАГНОСТИКЕ ГИПЕРМОБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ.

Резюме: Гипермобильность суставов (ГМС) и тесно связанный с ней синдром гипермобильности суставов (СГМС) часто встречаются в клинической практике. Установлен семейный характер ГМС, что свидетельствует о генетической природе наблюдаемого явления с доминантным типом наследования, преимущественно по женской линии. К настоящему времени накоплены сведения, показывающие влияние ГМС на возникновение и течение ряда артрологических заболеваний. ГМС является фактором риска для развития раннего остеоартроза (ОА), который развивается у этих лиц чаще и раньше, чем в общей популяции. В работах одних зарубежных авторов показана ассоциация между ГМС и ОА, в других — предположение о протективном эффекте ГМС на его развитие. Вопрос о взаимоотношении между ГМС и ранним ОА является дискуссионным. Лицам с ГМС особенно тем, в семьях которых есть больные ОА, необходимо рекомендовать меры профилактики. Лечение пациентов с СГМС — длительный многокомпонентный процесс, требующий знаний и умений от врача.

Ключевые слова: гипермобильность суставов, синдром гипермобильности суставов, остеоартроз.

Bibikova A.A., Pikalova L.P.
Tver State Medical University

CURRENT APPROACHES TO TREATMENT AND DIAGNOSIS OF JOINT HYPERMOBILITY

Summary: Abstract Hypermobility of joints (HM) and closely associated with him Joint Hypermobility Syndrome (JHS) are very distributed in clinical practice. The family nature of the HM had been found that suggests a genetic nature of the observed phenomena. This syndrome has got a dominant inheritance, mainly through the female line. At the present time we've got a sufficient information wich shows HM influences on the occurrence and course of the artrologic diseases. JHS is a factor of risk for the development of early osteoarthritis (OA) which arises in these individuals more often than the other people. Some foreign scientists associate HM and OA, another one suppose that HM provides a protective effect on OA. The issue of the relationship between HM and early OA is discused. Persons with HM, especially if in their families there are patients with OA, it is necessary to recommend preventive measures.

Введение: Наследственные нарушения соединительной ткани – гетерогенная группа заболеваний, обусловленных мутациями генов белков внеклеточного матрикса или ферментов их биосинтеза, а также генов белков, участвующих в морфогенезе соединительной ткани. Термин «дисплазия соединительной ткани» (ДСТ) может быть использован как синоним наследственных нарушений соединительной ткани.

Генетически детерминированная дисплазии соединительной ткани является полигенно-мультифакториальным состоянием, проявляющимся внешними и внутренними фенотипическими признаками и клинически значимыми диспластозависимыми нарушениями с прогредиентным течением [3; 8].

Основная часть: Термин «гипермобильный синдром» впервые предложен Kirk, Ansell и Vuwaters, которые в 1967 г. таким способом обозначили состояние, при котором присутствовали стойкие жалобы со стороны опорно-двигательного аппарата у гипермобильных лиц без признаков у них какого-либо другого ревматического заболевания [9].

Гипермобильность суставов (ГМС) связана с мутациями генов, кодирующих коллаген, эластин, фибриллин, тенасцин-Х, имеет наследственный характер и симптомы, связанные не только с опорно-двигательным аппаратом, но и с другими органами и системами. Распространенность конституциональной гипермобильности, по данным ряда авторов, варьирует от 4 до 20% [7] в общей популяции человека с относительным преобладанием синдрома у молодых девушек.

При сочетании признаков ГМС с клинической симптоматикой говорят о синдроме гипермобильности суставов [6]. СГМС влечет за собой возникновение болей и существенно снижает качество жизни, а впоследствии может привести к нетрудоспособности человека [5]. Поэтому ранняя диагностика СГМС и профилактика заболевания являются актуальными.

Синдром гипермобильности суставов (СГМС) – патологическое состояние, которое следует отличать от асимптомной гипермобильности суставов (ГМС), не сопровождающейся клиническими проявлениями. Конституциональная ГМС определяется у 7-20% взрослого населения. Хотя у большинства пациентов первые жалобы приходятся на подростковый период жизни, симптомы могут появиться в любом возрасте. Распространенность СГМС в популяции составляет около 4%. Женщины болеют чаще мужчин (5,6% и 1,9% соответственно). По данным исследователей, увеличение объема движений по сравнению со среднестатистической нормой выявляется у 6,9-31,5% жителей планеты, чаще – у женщин, уроженцев Азии, Африки, Ближнего Востока. У 65% пациентов имеются близкие родственники, страдающие тем же заболеванием, что свидетельствует о наследственной природе патологии. СГМС ассоциируется с повышенным риском развития остеоартроза и других болезней костно-мышечной системы.

Гипермобильность суставов при обследовании школьников, по данным американских врачей, находят у 40% детей, причем у девочек чаще, чем у мальчиков. У 10% из них это состояние приводит к болям в суставах по ночам или после нагрузок, а у остальных — никак не проявляет себя, за исключением повышенной гибкости. С возрастом аномальная подвижность суставов в большинстве случаев проходит.

Причины

СГМС связан с дефектами генов структурных белков соединительной ткани – коллагена и/или тенаскина Х, приводящими к избыточной растяжимости связок и суставной капсулы, а также такими проявлениями, как сколиоз, миопия, растяжимость, дряблость кожи, пролапсы клапанов, грыжи, варикозные изменения сосудов. Чувствительность соединительнотканых структур к механической нагрузке повышена, что приводит к микротравматизации околоуставных тканей и нередко – к осложнениям (вывихи, тендиниты, бурситы).

Решающим аспектом диапазона движения являются механические свойства соединительной ткани, которые образуют суставы. Изменение суставного натяжения в определенный период времени, тесно связаны с изменениями в структуре и функции коллагена. Генетические изменения в синтезе коллагена может ослабить или удлинить мягкие ткани.

Приобретенная избыточная подвижность суставов наблюдается у балетных танцоров, спортсменов и музыкантов. Длительные повторные упражнения приводят к растяжению связок и капсулы отдельных суставов. В этом случае имеет место локальная гипермобильность сустава (суставов). Хотя очевидно, что в процессе профессионального отбора (танцы, спорт) лица, изначально отличающиеся конституциональной гибкостью, имеют явное преимущество, фактор тренированности несомненно имеет место. Изменения в гибкости суставов наблюдаются также при ряде патологических и физиологических состояний (акромегалия, гиперпаратиреозидизм, беременность). Генерализованная ГМС является характерным признаком ряда наследственных заболеваний соединительной ткани, включающих синдром Марфана, несовершенный остеогенез, синдром Элерса–Данлоса. Это редкие заболевания. На практике врачу гораздо чаще приходится иметь дело с пациентами с изолированной ГМС, не связанной с тренировками и в ряде случаев сочетающейся с другими признаками слабости

соединительно-тканых структур. Почти всегда удается установить семейный характер наблюдаемой ГМС и сопутствующей патологии, что свидетельствует о генетической природе наблюдаемого явления.

Данная индивидуальная особенность передается по наследству, преимущественно по женской линии. Это нарушение – дисплазия соединительной ткани (ДСТ) потенцируется влиянием множества генов, при этом имеет значение уникальное сочетание аллелей обоих родителей, что объясняет значительную вариабельность проявлений ГМС, неопределенную вероятность развития СГМС, а также наличие или отсутствие симптомов соединительнотканной недостаточности со стороны других органов и систем.

Клинический случай. При обследовании у пациентки в возрасте 13 лет была обнаружена чрезмерная подвижность в запястно-пястном суставе большого пальца кисти и в пястно-фаланговых суставах кисти. На боль в данных суставах не жалуется. Артралгия отсутствует. Вывихов не наблюдалось. Но известно, что девочка занимается танцами и игрой на синтезаторе. Чрезмерную гибкость суставов пациентка раньше не замечала. Никто из родственников гипермобильностью не обладает.

Мы провели диагностику по Бейтону, в результате чего также было выявлено:

- повышенная гибкость позвоночника. В положении стоя пациентка может полностью положить ладони на пол, не сгибая колени.
- способность коснуться стопой наружной поверхности бедра при сгибании коленного сустава.

В результате обследования мы сделали вывод, что чрезмерная подвижность суставов приобретенная, вследствие занятий спортом и музыкальной деятельностью. Длительные повторные упражнения привели к растяжению связок и капсулы отдельных суставов.

При обследовании у пациентки в возрасте 18 лет была обнаружена чрезмерная подвижность в двух синовиальных межфаланговых суставах. На боль пациентка не жалуется. Артралгия отсутствует. Вывихов не наблюдалось. Спортсом не занималась. Известно, что бабушка и мама пациентки имеют ГМС. Мама в связи с переломом пальцев в детском возрасте утратила способность к ГМС. А бабушка пациентки обладает ГМС в двух синовиальных межфаланговых суставах и в запястно-пястном суставе большого пальца кисти – она способна к приведению I пальца вплотную к предплечью.

Мы провели диагностику пациентки по системе Бейтона и выяснили, что гипермобильность в других суставах отсутствует. Следовательно, мы имеем дело с пациентом с изолированной ГМС, не связанной с тренировками. Данная индивидуальная особенность передается по наследству, преимущественно по женской линии.

Синдром гипермобильности суставов диагностируют врачи-ортопеды или ревматологи. Для выявления повышенной подвижности применяют так называемый счет Бейтона – совокупность признаков, которые обнаруживаются при проведении простых тестов, не требующих дополнительного оборудования:

- Переразгибание мизинца. Выпрямленный мизинец отклоняется к тыльной стороне кисти до образования угла 90 градусов.
- Приведение I пальца. Удерживая большой палец другой рукой, его можно подвести вплотную к предплечью.
- Переразгибание локтевого сустава. Предплечье отклоняется в сторону плеча до 10 и более градусов.
- Переразгибание коленного сустава. Угол между бедром и голенью составляет 10 или более градусов.
- Повышенная гибкость позвоночника. В положении стоя пациент может полностью положить ладони на пол, не сгибая колени.

Способ диагностики гипермобильности суставов в амбулаторной практике, модификация И. А. Викторовой, Д. С. Киселевой [1]

Критерии	Баллы	Критерии	Баллы
Приведение I пальца к предплечью при пассивном сгибании в лучезапястном суставе*: А. Промежуток между I пальцем кисти и предплечьем ≤ 2 см. Б. Сгибание в лучезапястном суставе $> 90^\circ$	1	Переразгибание коленных суставов $\geq 10^\circ$	1
Разгибание в V пястно-фаланговом суставе $\geq 90^\circ$	1	Касание стопой наружной поверхности бедра при сгибании коленного сустава	1
Переразгибание локтевых суставов $\geq 10^\circ$	1	Гиперлордоз поясничного отдела позвоночника в положении стоя с расслаблением мышц; усиление кифоза в положении сидя	1
Внешняя ротация плеча $> 90^\circ$	1	Минимальная сумма баллов для установления гипермобильности суставов	4

* Тест считается положительным при выполнении одного из пунктов А или Б.

Используя результаты теста и данные анамнеза, выявляют СГМС на основе определенных диагностических критериев:

Большие критерии:

- Счет по шкале Бейтона 4 или более (на момент осмотра или в прошлом)
- Артралгия более 3 месяцев в четырех или большем количестве суставов

Малые критерии:

- Счет по шкале Бейтона 1-3 (для людей старше 50 лет)
- Артралгия менее 3 месяцев в 1-3х суставах или люмбалгия, спондилез, спондилолиз, спондилолистез
- Вывих/подвывих более чем в одном суставе или повторные в одном суставе
- Периартикулярные поражения более двух локализаций (эпикондилит, теносиновит, бурсит)
- Марфаноидность (высокий рост, худощавость, соотношение размах рук/рост $> 1,03$, соотношение верхний/нижний сегмент тела $< 0,83$, арахнодактилия)
- Аномальная кожа: тонкость, гиперрастяжимость, стрии, атрофичные рубцы
- Глазные признаки: нависающие веки или миопия, или антимонголоидная складка
- Варикозные вены или грыжи либо опущение матки/прямой кишки.

Для диагноза СГМС необходимо присутствие двух больших, одного большого и двух малых или четырех малых критериев.

Исключаются: синдром Марфана по отсутствию поражения хрусталиков и восходящего отдела аорты; несовершенный остеогенез по отсутствию множественных переломов костей и «голубых» склер.

Таблица 2	
Опросник для выявления гипермобильности суставов [15]	
№	Вопросы
1	Можете ли вы сейчас (или могли раньше) положить ваши ладони на пол, не сгибая коленных суставов?
2	Можете ли вы сейчас (или могли раньше) согнуть большой палец кисти и дотронуться им до предплечья?
3	В детстве вы замечали у себя необычную гибкость суставов?
4	Бывали ли у вас в детском и подростковом возрасте рецидивирующие вывихи коленной чашечки или плеча?
5	Возникло ли у вас ощущение «нестабильности суставов»?
<i>Два и более положительных ответа свидетельствуют о гипермобильности суставов (чувствительность метода 85%, специфичность — 90%).</i>	

Но средняя, «нормальная» степень подвижности суставов значительно отличается в возрастных, половых и этнических группах. Таким образом, при отсутствии жалоб со стороны опорно-двигательного аппарата избыточная подвижность суставов в сравнении со средним показателем может рассматриваться как конституциональная особенность и даже возрастная норма. В связи с этим в педиатрической практике отсутствуют общепринятые нормы подвижности суставов — этот показатель значительно меняется в период роста ребенка.

Клиника СГМС многообразна и включает как суставные, так и внесуставные проявления, в общих чертах отраженные в упомянутых Брайтоновских критериях синдрома ГМС.

Существенную помощь в диагностике оказывает внимательный сбор анамнеза. Характерным фактом в истории жизни пациента является его особая чувствительность к физическим нагрузкам и склонность к частым травмам (растяжения, подвывихи суставов в прошлом), что позволяет думать о несостоятельности соединительной ткани. Выявляемый методом Бейтона избыточный объем движений в суставах дополняет собственно клинические формы проявления СГМС.

Характерными проявлениями являются мышечно-суставной болевой синдром, рецидивирующие подвывихи, вывихи суставов. С возрастом, несмотря на то, что гипермобильность уменьшается, многие симптомы сохраняются и в некоторых случаях усугубляются.

Пациенты с синдромом гипермобильности суставов избегают различные виды физической активности из-за страха усиления боли и повреждений суставов, что связано с неправильным стереотипом движений. Это приводит к нарушениям биомеханики мышечно-скелетной системы, детренированности, снижению тонуса мышц.

Внесуставные проявления включают чрезмерную растяжимость, ранимость кожи, дисфункцию вегетативной нервной системы, варикозное расширение вен, склонность к образованию гематом, урогенитальный пролапс, синдром Рейно, невралгии, фибромиалгию, низкую плотность кости, тревожность и панические состояния, депрессию.

Синдром гипермобильности суставов при своевременной диагностике и правильной тактике лечения имеет благоприятный прогноз. Однако плохая выявляемость гипермобильности суставов и, как следствие, отсутствие необходимого лечения приводит к тому, что боль становится хронической. Рецидивирующие микротравматизации при гипермобильности суставов приводят со временем к воспалительным и дистрофическим изменениям в суставах с инвалидизирующими последствиями.

Более диапазонные, чем необходимо, движения суставов характерны в основном для детей, а с возрастом эта проблема постепенно исчезает. В таких случаях лечение не требуется и осложнений не бывает. Причина — в развитии суставной ткани и росте хрящей. Если же проблема остается с человеком и во взрослом возрасте, это может свидетельствовать о патологии — деформации суставов и изменении структуры сосудов.

Очень редко гипермобильность является следствием серьезного заболевания. К таковым относятся, к примеру, синдром Элерса-Данлоса («гиперэластичность кожи»),

синдром Марфана (аутосомно-доминантная патология соединительной ткани наследственного характера).

В большинстве случаев гипермобильность не несет потенциальной опасности и не приводит к инвалидности. Задача терапии – устранить болевой синдром и помочь человеку психологически принять этот диагноз..

Наличие вегетативных нарушений, нередко выявляющихся при дисплазии соединительной ткани, утяжеляет течение болезни. На фоне постоянных артралгий, миалгий и дорсалгий, сочетающихся с обмороками, кардиалгиями, сердцебиением, ощущением нехватки воздуха, другими признаками вегетативной дисфункции, развиваются невротические расстройства.

Лечение пациента с синдромом ГМС зависит от конкретной ситуации. Разнообразие проявлений синдрома предполагает и дифференцированный подход к каждому отдельному пациенту. Решающими в лечении выраженных болей являются немедикаментозные методы, и в первую очередь — оптимизация образа жизни. Это предполагает приведение в соответствие нагрузок и порога их переносимости данным пациентом. Необходимо свести к минимуму возможности травм, что включает профессиональную ориентацию и исключение игровых видов спорта.

При упорных болях в одном или нескольких суставах используют эластичные ортезы (наколенники и т. п.). В обеспечении стабильности сустава существенную роль играют не только связки, но и окружающие сустав мышцы.

Гимнастика при синдроме ГМС имеет особенность — она включает «изометрические» упражнения, при которых происходит значительное напряжение мышц, но объем движений в суставах минимален. В зависимости от локализации болевого синдрома рекомендуют укреплять мышцы бедер (коленные суставы), плечевого пояса, спины и т. д. Полезно плавание.

Вывод. Таким образом, Медикаментозная терапия применима как симптоматическое лечение при артралгиях. Так как боли при синдроме ГМС в основном имеют невоспалительную природу, то нередко можно видеть полное отсутствие эффекта от применения нестероидных противовоспалительных препаратов. В этом случае большего результата можно добиться приемом анальгетиков (парацетамол, трамадол). При периартикулярных поражениях (тендиниты, энтезопатии, бурситы, туннельные синдромы) тактика лечения практически не отличается от таковой у обычных пациентов. В умеренно выраженных случаях это мази с нестероидными противовоспалительными препаратами в виде аппликаций или компрессов; в более упорных — локальное введение малых доз глюкокортикостероидов, не обладающих местнодегенеративным действием (суспензия кристаллов метилпреднизолона, бетаметазона). Нужно отметить, что эффективность локальной терапии кортикостероидами в большой степени зависит от правильности постановки топического диагноза и техники выполнения самой процедуры.

Источники информации:

1. Sillence D.O., Rimoin D.L. Classification of osteogenesis imperfect. Lancet 1978;1(8072):1041–2.
2. Яковлев В.М., Нечаева Г.И. Кардио-респираторные синдромы при дисплазии соединительной ткани. Омск: Издательство ОГМА; 1994.
3. Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders: are they related? Arch Dis Child 1999; 80(2):188–91.
4. 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.
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. Беленький А.Г. Генерализованная гипермобильность суставов и другие соединительно–тканые синдромы. Научно–практическая ревматология 2001;(4):40–8.
7. Zweers M.C., Bristow J., Steijlen P.M. et al. Haploinsufficiency of TNXB is associated with hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. Am J Hum Genet 2003; 73(1):214–17.
8. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии (клиника, диагностика, лечение и диспансеризация). СПб.: Невский диалект; 2000.
9. Beighton P., De Paepe A., Steinmann B. et al. 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.
10. Simpson M.R. Benign joint hypermobility syndrome: evaluation, diagnosis, and management. J Am Osteopath Assoc 2006; 106(9): 531–6.
11. De Paepe A., Devereux R.B., Dietz H.C. et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. Am J Med Genet 1996;62(4):417–26.
12. Громова О.А., Торшин И.Ю. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния. РМЖ 2008;16(4):230–8.
13. Пак Л.С. Значение магния в патогенезе и лечении больных пролапсом митрального клапана. Трудный пациент 2007;5(5):13–6.