



Гипермобильность в суставах и болевым синдромом у детей: причины и следствия

Кенис В.М.

Гипермобильный синдром

Синдром гипермобильности (M35.7)

**В качестве самостоятельной
нозологической единицы был выделен в
1967 году**

(Kirk, Ansell, Bywaters. The hypermobility syndrome: musculoskeletal complaints associated with generalized joint hypermobility. Ann Rheum Dis 1967)

Гипермобильный синдром

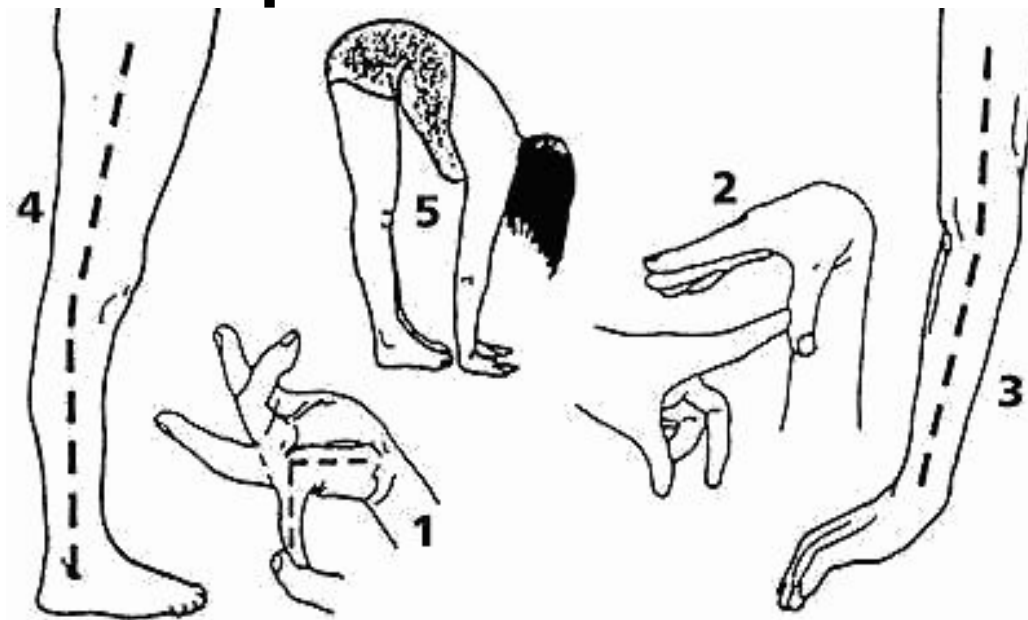


**Синдром
гипермобильности:**

OMIM 147900

МКБ-10: M35.7

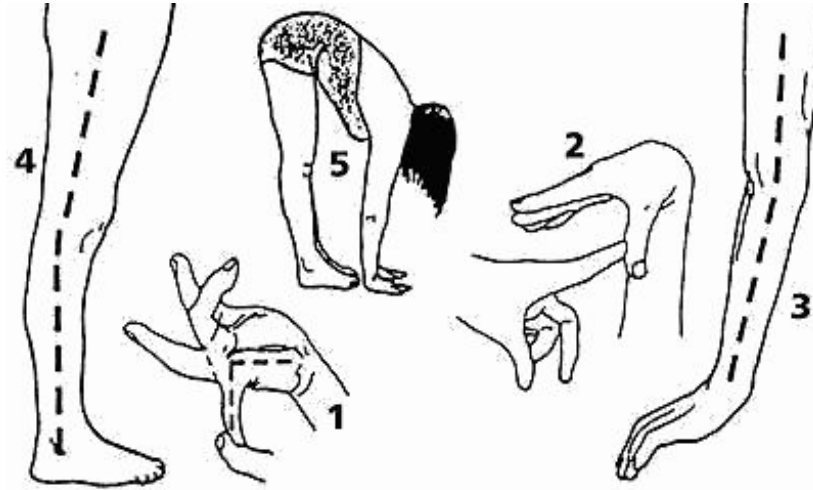
Диагностика гипермобильности



Шкала Бейтона

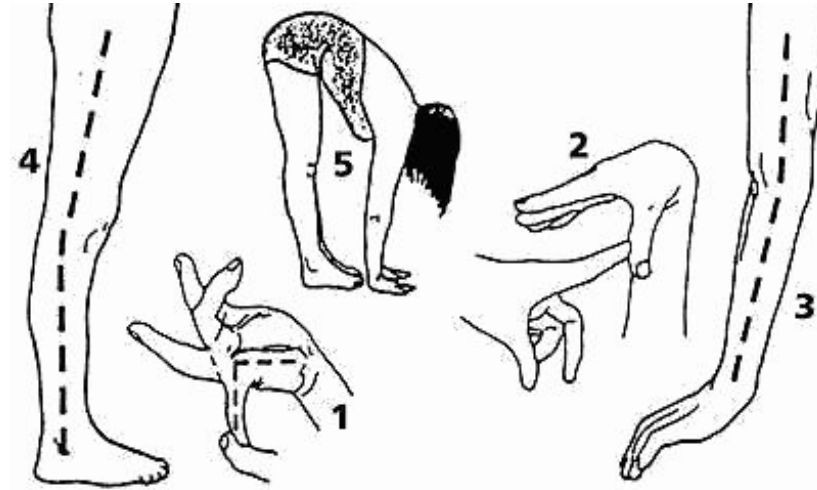
(Beighton, PB, Grahame, R, Bird, HA. Hypermobility of joints, 2nd ed, Springer, New York 1989.)

Шкала Бейтона



1. Пассивное разгибание мизинца кисти более 90° .
2. Пассивное прижатие большого пальца к внутренней стороне предплечья.
3. Переразгибание в локтевом суставе более 10° .
4. Переразгибание в коленном суставе более 10° .
5. Передний наклон туловища с касанием ладонями пола при прямых ногах.

Шкала Бейтона



Изначально разработана для популяционных исследований и не является инструментом постановки диагноза

Диагностика гипермобильного синдрома (Брайтонские критерии)

Большие критерии:

1. Оценка по шкале Бейтона 4 из 9 или более (на момент осмотра или в прошлом).
2. Артралгия более 3 мес в 4 суставах и более.

Малые критерии:

1. Оценка по шкале Бейтона 1-3 из 9 (0-2 для людей старше 50 лет).
2. Артралгия в 1-3 суставах или люмбалгия более 3 месяцев, наличие спондилолиза, спондилолистеза.
3. Вывихи/подвывихи более чем в 1 суставе или повторный вывих в одном суставе.
4. Периартикулярные поражения более 2 локализаций (эпикондилит, теносиновит, бурсит и т.д.).
5. Марфаноидность (высокий рост, худощавость, соотношение размах рук/рост более 1,03, соотношение верхний/нижний сегмент тела менее 0,83, арахнодактилия).
6. Аномальная кожа: тонкость, гиперрастяжимость, стрии, атрофические рубцы.
7. Глазные признаки: нависающие веки или миопия.
8. Варикозные вены или грыжи или опущение матки/ прямой кишки.

Диагностика гипермобильного синдрома (Брайтонские критерии)

Большие критерии:

1. Оценка по шкале Бейтона 4 из 9 или более (на момент осмотра или в прошлом).
2. **Артралгия более 3 мес в 4 суставах и более.**

Синдром **ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЙ** гипермобильности диагностируется при наличии 2 больших критериев, 1 большого и 2 малых критериев или 4 малых.

Диагностика гипермобильного синдрома

Синдром **ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЙ** гипермобильности диагностируется при наличии 2 больших критериев, 1 большого и 2 малых критериев или 4 малых.

Наличие **ТОЛЬКО** признаков гипермобильности по шкале Бейтона свидетельствует о наличии избыточной подвижности в суставах и **не является** основанием для диагноза гипермобильного **синдрома**

Соматические состояния, ассоциированные с доброкачественным гипермобильным синдромом

- Пролапс митрального клапана
- Бронхиальная астма
- Гастроинтестинальные нарушения (гастроэзофагеальный рефлюкс, синдром раздраженного кишечника, дивертикулез)
- Синдром хронической усталости
- Фибромиалгия

Неврологические состояния, ассоциированные с доброкачественным гипермобильным синдромом

- Хронический болевой синдром
- Проприоцептивные нарушения со стороны суставов
- Сниженная чувствительность к местным анестетикам
- Вегетативная дисфункция
- Психологический дистресс

Ассоциированные состояния

- Артралгия – 74%
- Боли в спине – 10%
- Нарушение походки, координации, частые падения – 10%

Ассоциированные состояния

- Отечность суставов – 38%
- Растяжения – 19%
- Боли в стопах – 34%
- Боли в коленных суставах – 73%

Проприоцептивные нарушения при ГС

Отмечена сниженная проприоцептивная чувствительность коленных и межфаланговых суставов, а также слабость сгибателей и разгибателей голени. Это может быть как причиной, так и следствием снижения толерантности к нагрузкам.

(F. Fatoye et al., 2007)

Состояния, ассоциирующиеся с ГС

Имеются неуточненные клинические данные о том, что у детей с «болями роста» имеется фоновая гипермобильность.

(Uziel.Y, Hashkes P., 2007, Geissen L.J. et.al, 2001)

«Генерализованная гипермобильность у детей: локальное или системное состояние?»

- Пациенты: симптоматическая гипермобильность – 15; контроль – 95 (асимптоматическая гипермобильность – 16)
- Симптоматическая гипермобильность: **ниже показатели костной денситометрии, ниже АД, выше экскреция продуктов распада коллагена.**
- Гипермобильность суставов, сопровождающаяся клиническими проявлениями со стороны опорно-двигательного аппарата - мультисистемное состояние.
- Engelbert et al., Pediatrics. 2003

«Минеральная плотность кости: связь с болевым синдромом и гипермобильностью суставов»

- 93 пациента;
- **Снижение минеральной костной плотности** было отмечено в группах пациентов:
- С гипермобильностью (независимо от наличия болевого синдрома)
- С болевым синдромом (независимо от наличия боли)

- Roberto AM, et al. 2002

«Вегетативные нарушения у пациентов с гипермобильностью»

- Симптомы нарушений вегетативной нервной системы (обмороки, боли и дискомфорт в груди, слабость, непереносимость жары) у пациентов с ГС встречались значительно чаще, чем в контроле;
- Ортостатическая гипотензия, постуральная ортостатическая тахикардия встречались в 78% случаев (10% в контрольной группе).
- **Gazit et al. Am J Med. 2003**

Психологические состояния, ассоциированные с доброкачественным гипермобильным синдромом

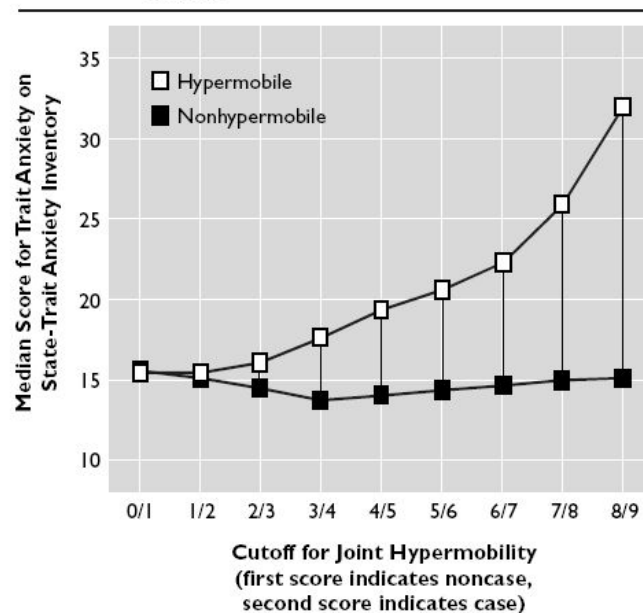
Испанский психиатр Антонио Бульбена (*Antonio Bulbena*) изучал связь между тревожными расстройствами и гипермобильным синдромом. Гипермобильный синдром встречался у людей с тревожными расстройствами в 67.7% случаев, хотя только 10% из них обращались по поводу психологических проблем к врачу.

Среди лиц с тревожными расстройствами гипермобильный синдром встречается

в 16 раз чаще
чем в контрольной группе

Тревожные расстройства и гипермобильный синдром

FIGURE 2. Trait Anxiety in 203 Women With or Without Joint Hypermobility According to All Possible Cutoff Scores on the Hospital Del Mar Hypermobility Criteria



Выраженность тревожных расстройств пропорциональна выраженности гипермобильного синдрома

Тревожные расстройства и гипермобильный синдром

Обнаружено, что за это сочетание отвечает интерстициальная дупликация в 15 хромосоме (названная DUP 25)

Эта дупликация носит наследуемый характер (не полностью менделирующий) и рассматривается в качестве общей биологической причины данного сочетанного нарушения

(Grataco`s et al. 2001)

«Соматотип у пациентов с паническими расстройствами»

- 99 пациентов с паническими расстройствами, 99 - контрольная группа
- **Астеническая конституция 33.3% / 19.2%**
- Взаимосвязь астенической конституции и панических расстройств может быть связан с преобладанием в основной группе пациентов с суставной гипермобильностью.
- **Vulbena et al., Anxiety. 1996.**

«Связь частоты и интенсивности страхов и патологии коллагена»

- У пациентов с гипермобильностью частота и интенсивность страхов была значительно выше, чем в контроле.
- Bulbena et al., *Depress Anxiety*. 2006.

«Интенсивность болевого синдрома и качество жизни детей с ГС»

- Оценивалась средняя интенсивность болей в области коленного сустава за неделю с помощью ВАШ;
- Оценивалось качество жизни в соответствии с педиатрическим опросником;
- **Интенсивность болевого синдрома у пациентов с ГС была значительно выше;**
- **Качество жизни имело обратную зависимость по отношению к интенсивности болевого синдрома.**
- **Fatoye et al., Rheumatol Int. 2012**

«Переносимость нагрузок у детей с гипермобильностью»

- Переносимость нагрузок у детей с ГС значительно ниже, чем в контроле;
- Низкая физическая активность, вероятно, связанная с болевыми ощущениями, в основном – при выполнении физических упражнений.
- **Engelbert et al. Pediatrics. 2006**



Ребенок с гипермобильным синдромом



- Педиатр
- Невролог
- Кардиолог
- Уролог
- **Ортопед**

**«Профессиональные
пациенты»**

Ребенок с гипермобильным синдромом



- Педиатр
- Невролог
- Кардиолог
- Уролог
- **Ортопед**

Гипермобильный синдром

Наследственный характер :

генетически

детерминированы как

нарушения со стороны

опорно-двигательного

аппарата, так и особенности

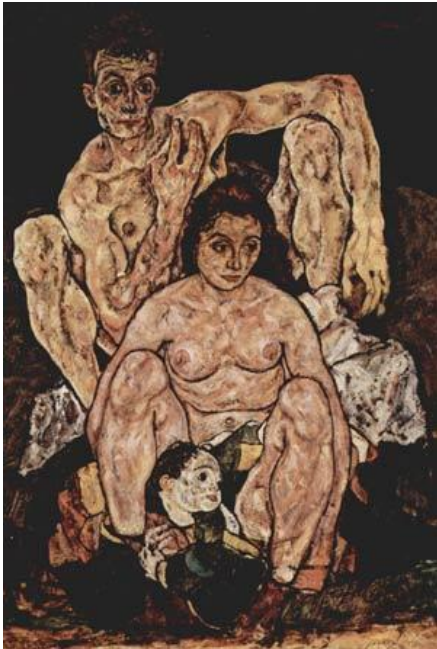
переживания своего

состояния

Тревожная акцентуация у родителей и детей

Желание родителей

«исправить пока еще не поздно»



«Проприоцепция и дефицит мышечной силы у детей с ГС»

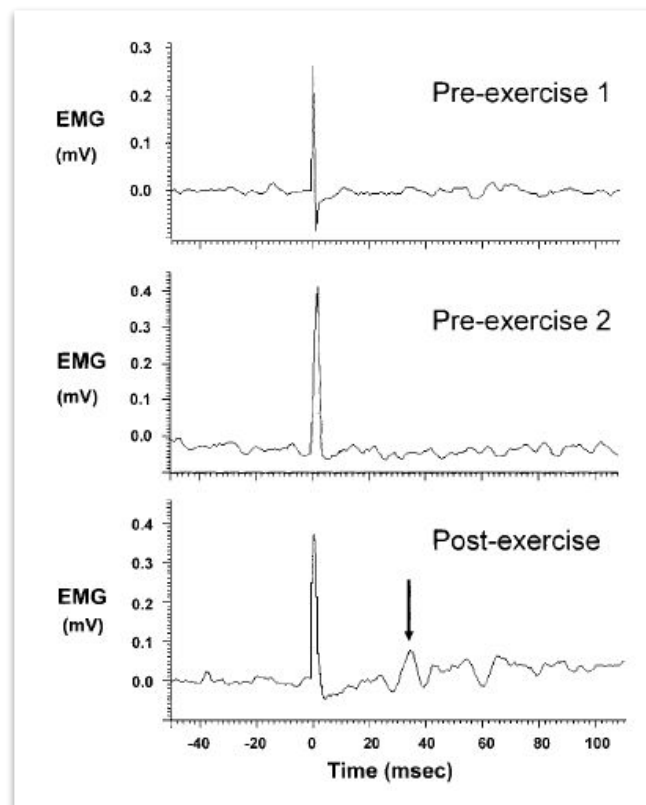
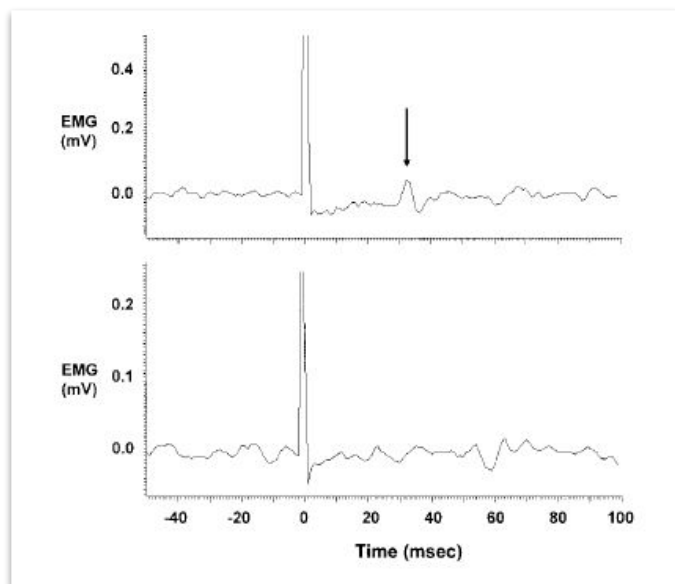
- 37 здоровых детей и 29 детей с ГС;
- У детей с ГС были значительно снижены кинестетическое чувство и ощущение положения частей тела в пространстве;
- Сила мышц сгибателей и разгибателей голени значительно снижена;
- Рекомендуются гимнастика, направленная на тренировку проприоцепции и увеличение мышечной силы.
- **Fatoye et al. Rheumatology 2009**

«Нейромышечные нарушения при ГС»

- У детей с ГС снижена функция рефлекторной нейромышечной проводимости: почти у половины пациентов с ГС выявлено отсутствие рефлекторного ответа при стимуляции афферентных волокон малоберцового нерва.
- Более интересным было наличие этого рефлекса у другой половины
- Авторы предположили, что это может быть связано с их лучшей тренированностью.
- **Ferrell et al. Arthritis Rheum. 2007**

«Нейромышечные нарушения при ГС»

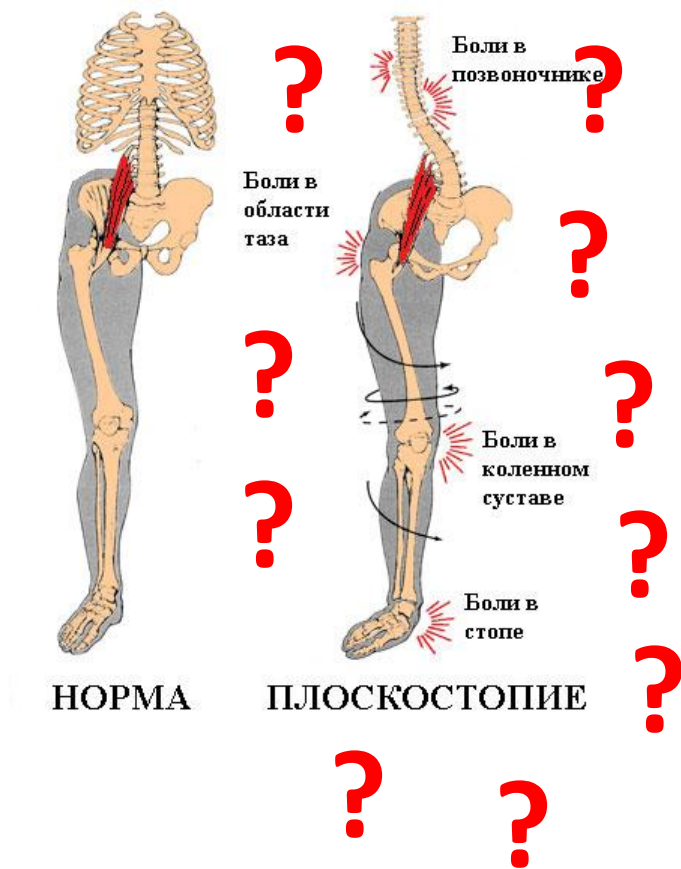
- После проведения курса тренировок у обследованных улучшались параметры проводимости.



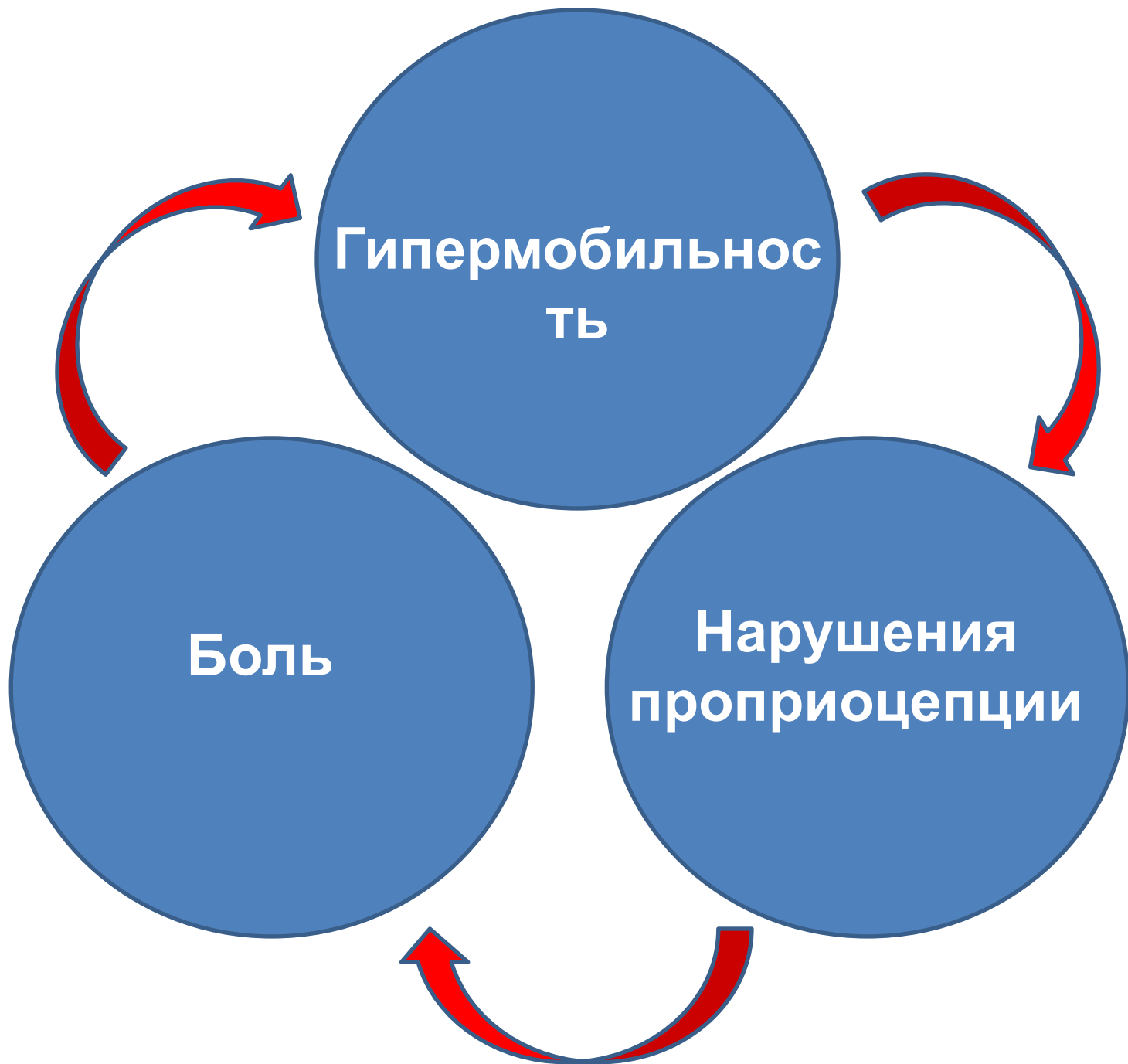
Боль и гипермобильный синдром

- Врожденная неполноценность проприоцептивной иннервации у лиц с гипермобильностью. С этим связывают более высокую частоту травм и повреждений опорно-двигательного аппарата
- Пониженная восприимчивость к местным анестетикам отражает особенности ноцицептивной системы

Состояния, ассоциирующиеся с ГС



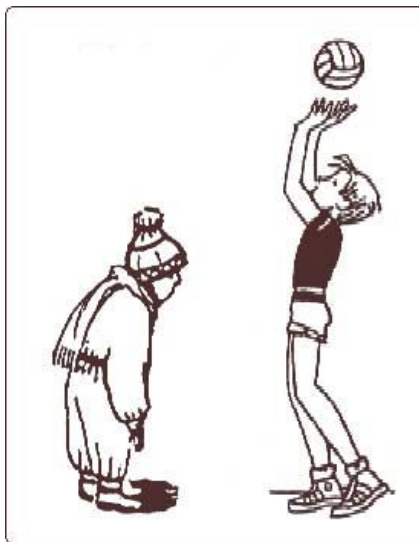
«Статическое плоскостопие»



Гипермобильный синдром у детей: что именно мы лечим?



Гипермобильный синдром у детей: что именно мы лечим?



Модификация *modus vivendi*?



Rosemary Keer

Программа физической реабилитации (Розмари Кир, директор Центральной физиотерапевтической клиники, Лондон

- Восстановление физиологической подвижности гипомобильных сегментов и улучшение самоконтроля гипермобильных
- Улучшение постурального контроля, баланса и проприоцепции
- Улучшение стабильности суставов за счет активного мышечного компонента
- Обучение поддержанию правильной привычной позы
- Общая физическая подготовка (фитнесс)

Мультидисциплинарная программа по контролю болевого синдрома

- **Восстановление нарушенных функций:** увеличение двигательной активности и преодоление привычных стереотипов «катастрофического мышления» в отношении возможного повреждения и боли
- **Формирование позитивного настроения и повышение самооценки:** психологические и психотерапевтические техники
- **Постепенное расширение физических упражнений,** в том числе за счет тех видов активности, которые раньше приводили к обострению болевого синдрома
- **Медикаментозное лечение:** анальгетики должны применяться в минимально необходимых дозировках и минимально необходимыми курсами



Гипермобильный синдром у детей:

что именно мы лечим?



**Необходимо
общее
понимание
целей!**

БЛАГОДАРИМ ЗА ВНИМАНИЕ

