

Гипермобильность суставов и гипермобильный синдром – клинические аспекты

Н.А. Шостак, профессор, д.м.н., зав. кафедрой факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва

Н.Г. Правдюк, к.м.н., доцент, кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва

В.Т. Тимофеев, д.м.н., главный научный сотрудник научно-исследовательской лаборатории ревматических заболеваний, кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва

Д.А. Шеметов, к.м.н., ассистент, кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова, РНИМУ им. Н.И. Пирогова, г. Москва

В статье рассматривается проблема диагностики, клинических особенностей гипермобильного синдрома, дифференциальный диагноз синдромов, ассоциированных с гипермобильностью суставов, подходы к лечению.

Ключевые слова: гипермобильность суставов, гипермобильный синдром, генерализованная гипермобильность, локальная терапия, дип хит, дип рилиф.

Joint hypermobility and the hypermobility syndrome – clinical aspects

Shostak N. A., Pravdyuk N. G., Timofeev, V. T., D. A. Shemetov

Shostak Nadezhda A., Professor, doctor of medical Sciences, head. Department of faculty therapy them. Acad. A. I. Nesterov, Russian national research medical University them. N. I. Pirogov, Moscow

Pravdyuk Natalia G. PhD, assistant Professor, Department of faculty therapy them. Acad. A. I. Nesterov, Russian national research medical University them. N. I. Pirogov, Moscow

Timofeev Vitaly T., MD, chief researcher of the research laboratory of rheumatic diseases, Department of faculty therapy them. Acad. A. I. Nesterov, Russian national research medical University them. N. I. Pirogov, Moscow

Shemetov Dmitry A., PhD, assistant Professor, Department of faculty therapy them. Acad. A. I. Nesterov, Russian national research medical University them. N. I. Pirogov, Moscow

Summary: the article deals with the problem of diagnosis, the clinical features of hypermobile syndrome, the differential diagnosis of syndromes associated with hypermobility of the joints, treatment approaches.

Key words: joint hypermobility, hypermobility syndrome, generalized hypermobility, local therapy, deep heat, deep relief.

Гипермобильность суставов (ГМС) определяется как превышение объема движений в одном или нескольких суставах по сравнению с нормальными среднестатистическими показателями в популяции. Когда гипермобильность диагностируется в нескольких суставах, то говорят о *генерализованной гипермобильности*, которая может носить асимптомный характер (конституциональная гипермобильность), или сопровождаться жалобами со стороны опорно-двигательного аппарата (симптоматическая гипермобильность). Кроме того, ГМС может ассоциироваться с более широким спектром симптомов и признаков, позволяющих рассматривать ее в рамках синдромов и заболеваний. Для объективной оценки генерализованной гипермобильности суставов используют критерии Бэйтона и Бульбена (табл. 1). [1, 2]

В основе ГМС лежит наследственный дефект коллагена, сопровождающийся гиперрастяжимостью и уменьшением механической прочности соединительнотканых структур – связок, энтезисов, сухожилий. Приобретенная избыточная подвижность суставов наблюдается у балетных танцоров, спортсменов и музыкантов. Длительные повторные упражнения приводят к растяжению связок и капсулы отдельных суставов [3].

Оценка частоты встречаемости ГМС весьма затруднительна, т.к. значительная часть пациентов не будет предъявлять каких-либо жалоб. В практике интерниста

Таблица 1. Критерии генерализованной гипермобильности суставов

Критерий	шкала Бэйтона*	шкала Бульбена**
Верхние конечности, пассивные движения		
Внешняя ротация плеча > 85°		1
Переразгибание в локтевом суставе > 10°	1	1
Приведение большого пальца к внутренней стороне предплечья	1 (если достигает предплечья)	1 (если на расстоянии < 21 мм)
Тыльное сгибание пятого пястно-фалангового сустава > 90°	1	1
Нижние конечности, пассивные движения		
Отведение бедра > 85°		1
Сгибание в коленном суставе, пятка достает до ягодицы		1
Переразгибание в коленном суставе > 10°	1	
Подвижность коленной чашечки		1
Тыльное сгибание в голеностопном суставе > 20°		1
Тыльное сгибание первого плюснефалангового сустава > 90°		1
Позвоночник, активные движения		
Наклон вперед при фиксированных коленных суставах, при этом ладони достигают пола	1	

Шкала Бэйтона: диапазон 0–9 баллов, * по 1 баллу для каждой стороны, наклон к полу – 1 балл, генерализованная гипермобильность, если итоговый балл ≥ 4.

Шкала Бульбена: диапазон 0–9 баллов, ** по 1 баллу для каждой стороны, генерализованная гипермобильность, если итоговый балл ≥ 5 у мужчин и ≥ 6 у женщин

Таблица 2. Диагностические критерии ГС* (Brighton, 1998 г)

Большие критерии:
Счет по шкале Бейтона 4 из 9 или более (на момент осмотра или в прошлом)
Артралгия более 3 мес в 4 суставах и более
Малые критерии:
Счет по шкале Бейтона 1–3 из 9 (0–2 для людей старше 50 лет)
Артралгия в 1–3 суставах или люмбалгия более 3 месяцев, наличие спондилолиза, спондилолистеза
Вывихи/подвывихи более чем в 1 суставе или повторный вывих в одном суставе
Периартикулярные поражения более 2 локализаций (эпикондилит, теносиновит, бурсит и т.д.)
Марфаноидность (высокий рост, худощавость, соотношение размах рук/рост более 1,03, соотношение верхний нижний сегмент тела менее 0,83, арахнодактилия)
Аномальная кожа: тонкость, гиперрастяжимость, стрии, атрофические рубцы
Глазные признаки: нависающие веки или миопия
Варикозные вены или грыжи, или опущение матки/ прямой кишки.
<i>* ГС диагностируется при наличии 2 больших критериев или 1 большого и 2 малых критериев, или 4 малых. Достаточно 2 малых критериев, если родственник 1 линии родства имеет признаки дисплазии соединительной ткани (исключая синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса (кроме III типа))</i>

симптоматическая ГМС наиболее часто встречается среди пациентов с доброкачественным синдромом гипермобильности суставов (СГМС, гипермобильный синдром (ГС)) и гипермобильным типом синдрома Элерса-Данлоса (III подтип). Распространенность ГС среди взрослого населения оценивается в диапазоне от 10–30%, у 10–15% мальчиков и 20–40% девочек в возрасте от 11–17 лет [4]. Частота встречаемости гипермобильного подтипа синдрома Элерса-Данлоса составляет 1:5000 [5]. Однако ГМС распространен также среди таких наследственно обусловленных заболеваний, как синдром Марфана, синдром Ларсена, несовершенный остеогенез и др.

Клинические проявления ГС многообразны и включают как суставные, так и внесуставные признаки, отраженные в критериях ГС. Диагностические критерии ГС представлены в таблице 2 и именуются Брайтоновскими критериями (1998) [1].

К суставным проявлениям ГС относят **артралгии (полиартралгии)**, ассоциированные с физической нагрузкой. Наиболее часто в процесс вовлекаются коленные и голеностопные суставы. Причиной болевого синдрома в этом случае является чувствительность к нагрузке опорных суставов и умеренные ортопедические аномалии (дисплазия тазобедренных суставов, продольное и поперечное плоскостопие), нередко встречающиеся у лиц с ГС. Дебют артралгий приходится на молодой возраст, преимущественно лиц женского пола. **Подвывихи суставов** (в основном, голеностопных и коленных) типичны для пациентов с ГС. **Рецидивирующий выпот в суставе** является не частой, но наиболее сложной диагностической ситуацией. Характерной особенностью синовита при ГМС является непосредственная связь с травмой, невоспалительный характер синовиальной жидкости и быстрое обратное развитие. В последующем у этих пациентов может развиваться стойкая артралгия травмированного

коленного сустава, связанная с посттравматической менископатией. **Дорсалгии**, нередко сочетающиеся со сколиозом и спондилолистезом, встречаются у пациентов с ГС в любом возрасте. **Периартикулярные поражения (тендиниты, энтезопатии, бурситы, тоннельные синдромы)** встречаются у пациентов с ГС и возникают в ответ на необычную (непривычную) нагрузку или минимальную травму [6].

Одним из характерных симптомов ГС является **хронические миалгии, мышечная слабость и утомляемость**. Первая обусловлена перенапряжением, перерастяжением и микротравматизацией мышц на фоне аномальной подвижности суставов. Утомляемость и мышечная слабость связана со снижением физической активности пациентов и детренированностью мышечно-связочного аппарата (рис. 1). Генерализованная боль и утомляемость в сочетании с развивающейся депрессией, симптомами вегетативной дисфункции формируют клиническое сходство и обуславливают диагностические трудности в дифференциальной диагностике ГС и фибромиалгии [7].

ГМС требует тщательной клинического анализа и дифференцированного диагностического подхода. Немаловажную роль в диагностике ГС играет оценка фенотипических маркеров дисплазии соединительной ткани. При наличии сопутствующей гиперрастяжимости кожи (диагностируемой при толщине кожной складки над ключицами > 2 см), атрофических рубцов, повышенной ранимости кожи, в первую очередь, следует думать о классическом варианте синдрома Элерса-Данло (СЭД) (I/II подтип по классификации *Villefranche*, 1997), тогда как наличие врожденного вывиха суставов свидетельствует в пользу артрохалазического типа (VII подтип). Обширные кровоподтеки на коже и/или семейный анамнез сосудистых или кишечных разрывов, или внезапной смерти являются признаками сосудистого подтипа СЭД (IV подтип). Если умеренная гипермобильность суставов сочетается с марфаноидностью, подвывихом хрусталика и/или дилатацией аорты или аневризмой необходимо думать о синдроме Марфана (*Ghent* – критерии синдрома Марфана, 1996 г). Та же клиническая комбинация без глазных и кардиальных проявлений свидетельствует в пользу гипермобильного подтипа СЭД (III подтип). В настоящее время не определены генетические и нозологические границы между гипермобильным типом СЭД и гипермобильным синдромом (табл. 3). При обоих заболеваниях ведущим симптомом является генерализованная гипермобильность. Кроме того, было показано, что у пациентов с III подтипом СЭД и ГС имеется мутации в генах, кодирующих неколлагеновые молекулы *Tenascin-X*, при этом отмечается снижение уровня сывороточного *Tenascin-X* в обеих группах гетерозиготных лиц женского пола. Идентификация мутаций в *Tenascin-X* является важной моделью изучения генетической основы ГС [6].

Аневризма-остеоартрит синдром (синдром Луиса-Дитца с остеоартритом) имеет черты, сходные с синдромом Марфана, но подвывих хрусталика отсутствует и реже встречается ГМС. Характерны сердечно-сосудистые проявления: аневризма корня аорты (90%),

Таблица 3. Сходство критериальных признаков гипермобильного синдрома и III подтипа синдрома Элерса-Данлоса

Критерии	Синдром Элерса-Данлоса (III тип), Villefranсhe критерии, 1997 г	Синдром доброкачественной гипермобильности суставов (СГМС, ГС), Brighton критерии, 1998 г
Большие	Генерализованная гипермобильность 5/9 баллов	Генерализованная гипермобильность по шкале Бэйтона 4/9
	Вовлечение кожи (гиперрастяжимость и/или гладкая бархатистая кожа)	Артралгии более 3 месяцев в 4 суставах и более
Малые	Рецидивирующие подвывихи	Вывихи/подвывихи более чем в 1 суставе или повторный вывих в одном суставе
	Хроническая боль в суставах и конечностях	Аномальная кожа: тонкость, гиперрастяжимость, стрии, атрофичные рубцы

расслоение аорты, аневризмы и диссекции артерий, множественная артериальная извитость, пролапс митрального клапана, врожденные пороки сердца. У таких пациентов развивается ранний остеоартрит и рассекающий остеохондрит, типичны мягкая кожа, плоскостопие, сколиоз, рецидивирующие висцеральные грыжи, черепно-лицевые аномалии [8].

Клиническая картина **несовершенного остеогенеза** характеризуется повышенной ломкостью костей, переломы возникают при небольших нагрузках или спонтанно. Учитывая повсеместность распределения

соединительной ткани, клиническая картина заболевания не ограничивается патологией скелета. Синие склеры, низкий рост, разрушение дентина зубов, прогрессирующая тугоухость в детском и юношеском возрасте, контрактуры, мышечная гипотония и повышенная частота пупочных и паховых грыж, врожденных пороков сердца и нефролитиаза – характерный комплекс патологических изменений при несовершенном остеогенезе.

Другие характерные признаки в сочетании с ГМС могут указывать на наличие псевдоахондроплазии (PSACH), синдрома Ларсена, мышечной дистрофии Ульриха и др. [6].

Лечение ГМС не требует назначения специальных мероприятий при отсутствии жалоб. При умеренных артралгиях показано ограничение физических нагрузок. Необходимо свести к минимуму возможности травм (растяжение, подвывихи и др.), что включает профессиональную ориентацию и исключение игровых видов спорта. При упорных болях в одном или нескольких суставах используют эластичные ортезы, обеспечивающие искусственное ограничение объема движений. Немаловажную роль играет укрепление окружающих болезненный сустав мышц с помощью изометрических упражнений, обеспечивающих оптимизацию локальной биомеханики. В качестве симптоматической медикаментозной терапии показан прием нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) и анальгетиков при болевом синдроме, НПВП при развитии синовитов, тендинитов, энтезитов, НПВП и миорелаксантов при миофасциальной дисфункции. Учитывая патогенетическую основу несостоятельности соединительной ткани и системный характер проявлений ГС, основным направлением терапии является коррекция нарушенного



Рис. 1. Патогенетическая модель клинических проявлений ГМС (с дополнениями авторов) [8]

метаболизма коллагена, что является также существенным фактором профилактики возможных осложнений диплазии соединительной ткани.

Большое внимание в комплексной терапии клинических проявлений ГС уделяется использованию локальных методов: аппликационного воздействия, местного лечения физическими факторами, локальной инъекционной терапии.

Аппликационная терапия – применение различных лекарственных веществ (чаще НПВП, диметилсульфоксида, раздражающих/согревающих средств) с созданием в месте нанесения терапевтической концентрации препарата в тканях, обуславливающей противовоспалительный и обезболивающий эффекты. В настоящее время сформулированы основные требования к локальной терапии: препарат должен быть высокоэффективен, не должен вызывать местных токсических и аллергических реакций, а также обладать способностью к проникновению через кожу, достигая ткани-мишени, концентрация препаратов в сыворотке крови не должна достигать уровня, приводящего к побочным эффектам.

Существуют два разнонаправленных метода аппликационной терапии – термотерапия и холодовая аналгезия (табл. 4).

Таблица 4. Разновидности аппликационной терапии

Вид терапии	Показания	Противопоказания
Термотерапия	артралгии, боль в спине, травмы (через 72 часа), миалгии, миофасциальный синдром, разминка перед спортивными тренировками	острая травма, после спортивной нагрузки, артрит, гемартроз, нарушения кровообращения, повышенная чувствительность к тепловым воздействиям
Холодовая аналгезия	острая травма (первые 72 часа), после спортивных нагрузок (первые 48 часов)	в процессе спортивных нагрузок

Наиболее часто упоминаемые эффекты холода – снятие боли, уменьшение воспалительного отека, повышение капиллярного кровотока. Холод оказывает антигипоксическое, кровоостанавливающее действие, ускоряет заживление (репарацию) поврежденных тканей. Поэтому холодовая терапия предпочтительна в раннем остром периоде после травмы (вывихи, подвывихи) (в первые 48–72 часа) в сочетании с НПВП. Наличие выпота в суставе, воспалительного процесса в мягких тканях (тендинит, энтезит, бурсит) является показанием для назначения топических средств, содержащих НПВП. Наиболее удачной формой для локальной терапии является использование геля, в составе которого спирт в качестве растворителя обеспечивает быстрое всасывание действующего вещества в поверхностно расположенные структуры сустава. Поэтому применение геля является оправданным по сравнению с мазями или кремами и более экономичным. Всем этим требованиям отвечает **гель Дип Рилиф**, содержащий в качестве

активного вещества ибупрофен 5% и левоментол (местнораздражающее, охлаждающее действие). Для усиления локального противовоспалительного эффекта средство должно наноситься многократно в течение дня. Клинические исследования последних лет показали, что минимальным является 4-кратное нанесение локального средства в течение суток. Рекомендованный курс лечения 10–14 дней, с перерывом на 2–4 дня и с последующим продолжением при необходимости. Применяется у взрослых и детей с 14 лет.

В лечении мышечной дисфункции, артралгий особое место занимают средства локальной терапии с раздражающим, отвлекающим и разогревающим действием. **Дип Хит-крем** комбинированного действия соответствует указанным требованиям. Входящий в его состав метилсалицилат оказывает анальгезирующее и противовоспалительное действие. Очищенный скипидар (терпентинное масло) вызывает рефлекторное увеличение кровотока, что способствует ускорению всасывания активных компонентов. Эвкалиптовое масло оказывает местно-раздражающее действие. Комбинация компонентов препарата стимулирует местное кровообращение в тканях, вызывая ощущение согревания в месте нанесения крема. Взрослым и детям старше 12 лет наносить полоску крема длиной 4–5 см на пораженный участок или болезненную область с последующим мягким втиранием до полного впитывания 2–3 раза в сутки.

Таким образом, ГМС может ассоциироваться с более широким спектром симптомов и признаков, позволяющих рассматривать ее в рамках синдромов и заболеваний. Проявления ГМС носят, как правило, прогрессирующий характер, что требует своевременной клинической оценки и лечебно-профилактических мероприятий.

Литература

1. 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: 31-37.
2. Bulbena A, Duro JC, Porta M, et al. Clinical assessment of hypermobility of joints: assembling criteria. *J Rheumatol* 1992; 19: 115-122.
3. Бельский А.Г. Гипермобильность суставов и гипермобильный синдром: распространенность и клиническо-инструментальная характеристика: Дис. ... д-ра мед. наук. – Москва, 2004. – 249 с.
4. Hakim AJ, Grahame R. Joint hypermobility syndrome: an update for clinicians. *Intern J Adv Rheumatol* 2003; 1: 131-138.
5. Steinmann B, Royce PM, Superti-Furga A. The Ehlers-Danlos syndrome. 1993351-1993407.
6. Шостак Н.А., Правдюк Н.Г., Котлярова Л.А. Гипермобильный синдром: взгляд интерниста. *Современная ревматология*. 2012;6(1):24-28. DOI:10.14412/1996-7012-2012-711
7. Ofluoglu D, Gunduz OH, Kul-Panza E, Guven Z. Hypermobility in women with fibromyalgia syndrome. *Clin Rheumatol* 2006; 25: 291-293.
8. Johannes WG Jacobs, José António P. da Silva. Hypermobility syndromes from the clinician's perspective: an overview. *Acta Reumatol Port*. 2014;39;124-136