

## ОРТОПЕДИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРМОБИЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ, ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ

*Зеленецкий И.Б., Зеленецкий Р.И.,<sup>1</sup> Глебов А.Ю., Вольвач Ю.И.,<sup>2</sup> К.Ю.Недбайло<sup>3</sup>*

*Харьковская медицинская академия последипломного образования, кафедра травматологии вертебрологии и анестезиологии<sup>1</sup>, Харьковская областная клиническая травматологическая больница<sup>2</sup>, г. Харьков, Харьковский Национальный медицинский университет, Украина<sup>3</sup>*

Термин «гипермобильный синдром» (*англ.* benign joint hypermobility syndrome) был предложен в 1967г. Kirk, Ansell и Bywaters для характеристики патологии у пациентов с гиперподвижными суставами и стойкими жалобами со стороны опорно-двигательно-го аппарата при отсутствии у них признаков какого-либо другого заболевания. Гипермобильный синдром (ГМС) представляет собой состояние, встречающееся у 10–15% населения и характеризующееся избыточным объемом движений в суставах. ГМС нередко встречается у членов одной семьи и имеет тенденцию наследования по женской линии. Он не является патологическим состоянием, но известен, как достоверный фактор риска и для неспецифических жалоб со стороны опорно-двигательного аппарата, и для морфологических признаков «слабости» соединительнотканых структур других систем организма (пролапсы клапанов сердца, нефроптоз, варикозная болезнь, и.т.д.). Морфологической основой, лежащей в основе патологических признаков, является большая, чем в норме, растяжимость коллагена, присутствующего в организме повсеместно. В выраженной форме возникающие и накапливающиеся в течение жизни признаки «несостоятельности» соединительнотканых структур формируют клиническую картину гипермобильного синдрома.

**Целью** настоящей работы является выявление клинического проявления гипермобильного синдрома при некоторых заболеваниях опорно-двигательной системы у детей и разработка тактики его лечения.

### Материалы и методы

Исследование включало анализ жалоб больных, анамнез жизни, наследственный анамнез, объективный осмотр, рентгенографическое исследование опорнодвигательной системы (ОДС). Гипермобильность суставов мы определяли клинически, а её оценку проводили по шкале Бейтона с использованием специфических диагностических критериев, разработанных Британским

ревматологическим обществом (the British Society for Rheumatology). Пациенты оценивались по 9 бальной шкале, при этом 1 балл дается за каждый участок гипермобильности (кисть, локтевой, коленный сустав, позвоночник). Баллы затем суммируют, и получают общий показатель или показатель Beighton. Показатель Beighton 4 или более 4 баллов считается большим критерием. Показатель Beighton 1, 2, или 3 из 9, артралгия (1-3 сустава) или боль в спине или сондилолиз, сондилолистез, дислокация более, чем одного сустава или одного сустава более чем 1 раз, три или более поражения мягких тканей (например, эпикондилит, тендосиновит, бурсит), марфаноидный хабитус (высокий, худой, размах рук больше, чем рост, отношение верхнего сегмента к нижнему 0,89, арахнодактилия), стрии, гиперрастяжимость, истонченная кожа или аномальное образование рубцов проявления со стороны глаз: нависшие веки, миопия или антимоноглоидный косой разрез глаз, варикозные вены, грыжа или пролапс матки/ ректальный пролапс, пролапс митрального клапана (на эхограмме) расценивается как малые критерии. Кроме того, А.Г.Беленьким предложены дополнительные критерии, которые приравниваются к малым.

Синдром гипермобильности диагностируется при наличии двух больших или одного большого и двух малых критериев или 4 малых критериев. Двух малых критериев достаточно, когда имеется явно больной родственник первого порядка.

Анализ внешних стигм дизэмбриогенеза и гониометрические измерения были проведены у 210 больных. При этом у 105 больных с ортопедической патологией основное заболевание было ассоциировано с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, о которой свидетельствовало наличие у больных гипермобильного синдрома. Структура больных по нозологическим формам была следующая: 24 больных с диспластическим некрозом головки бедренной кости (ДНГБК), 14 детей с диспластической не-

стабильностью ТБС (ДНТБС), 15 детей с болезнью Шойермана-Мау, 33 ребенка со сколиотической деформацией позвоночника, 10 детей с различными нарушениями осанки, 5 детей с нестабильностью шейного отдела позвоночника, 4 ребенка с плосковальгусной деформацией стоп (диаграмма).

Среди больных сколиозом преобладали лица с начальными степенями заболевания. I степень деформации выявлена у 28 больных (84,8% случаев), II – у 3 детей (9%) и III – у 2 больных (6,2%).

## Результаты и их обсуждение

Анализ антропометрических параметров показал, что практически все больные с гипермобильным синдромом имели сниженную массу тела. Кроме того, они отличались более высоким ростом и низкими показателями индекса Кетле.

Астенический тип конституции был выявлен у 66 (63,7%) пациентов с гипермобильным синдромом, нормостенический тип – у 39 (36,3%).

Наблюдаемая нами ортопедическая патология носила множественный полифокальный характер. Так, у 15 детей (100%) с болезнью Шойерман-Мау отмечено сочетание с плосковальгусной деформацией стоп и осевыми деформациями позвоночника, у 33 детей (68%) со сколиозом и нарушением осанки – с плосковальгусной деформацией стоп.

У всех пациентов с ГМС при осмотре выявлено диагностически значимое количество внешних дисморфогенетических признаков, что позволило установить у них недифференцированную дисплазию соединительной ткани (табл. 1).

Как видно из таблицы, наиболее часто при перечисленных заболеваниях встречается гипермобильный синдром, так при сколиозе – в 90% случаев, при болезни Шойерман-Мау – в 83% случаев, несколько реже при ДНТБС – в 73% случаев и при ДНГБК – в 67% случаев.

У 24 больных с ДНГБК рентгенологически проанализировано состояние костной системы позвоночника. Рентгенологически выявлены различные аномалии строения пояснично-крестцового отдела позвоночника в виде: spina bifida – у 19 больных (79,1%); люмбализация – у 3 больных (12,5%); сакрализация – у 2 больных (8,4%). У 8 (33%) пациентов отмечались явления аномалий тропизма суставных отростков поясничного отдела позвоночника.

У пациентов с нестабильностью шейного отдела позвоночника поражение чаще всего локализовалось на уровне С3-С4 – 3 случая (60%), реже на уровне С4-С5 – 2 случая (40%).

При оценке синдрома гипермобильности по шкале Бейтона I большой критерий (гипермобильность суставов) выявлен у 90 больных, II большой критерий (артралгии более 3-х месяцев не менее 4-х суставов) – у 10 больных, два больших критерия выявлены у 4 пациентов, у 7 больных большие критерии не выявлены.

У 2 больных отмечался один малый критерий (при наличии 2х больших), у 28 больных – 2 малых критерия, у 47 детей – 3 малых критерия, у 17 – 4 малых критериев, у 12 больных – более 5 малых критериев.

У наших больных гипермобильный синдром чаще всего (44%) устанавливался на основании сочетания 1 большого и 3-х малых критериев.

Таким образом, по нашим данным, у 50% детей с ортопедической патологией выявлен гипермобильный синдром. При этом в 90% он выявлен у детей с патологией позвоночника (осевые деформации и юношеский кифоз), несколько реже – в 70% у больных с патологией тазобедренного сустава (ДНТБС, ДНГБК).

Лечение ГМС существенно отличается от лечения других заболеваний суставов. Разнообразие проявлений синдрома предполагает дифференцированный подход к каждому отдельному

Таблица 1. Клинические признаки соединительно-тканной дисплазии

	Бледность влажность кожных покровов	Невусы	Высокое небо	Повышенное растяжение кожных покровов	Гипермо- бильный синдром	Гипоте- лоризм	Ожи- рение	Выражен- ная сосудис- тая сетка, повышен- ная ломкость сосудов	Кариес	Крово- течение из десен и сосудов	все- го
ДНГБК	19(83%)	8(33%)	17(78%)	14(62%)	15(67%)	4(17%)	1(6%)	5(22%)	12(50%)	3 (11%)	24
ДНТБС	11(100%)	7(55%)	7(55%)	9(82%)	9(73%)	4(27%)	1(9%)	2(17%)	4(36%)	3 (18%)	11
болезнь Шо- йерман-Мау	9(75%)	2(17%)	6(50%)	10(83%)	10(83%)				2(17%)	3 (25%)	12
Осевые де- формац и позвоночника	32(73%)	8(18%)	24(55%)	40(64%)	10(90%)			5(9%)	8(18%)	8 (18%)	43
всего	71	25	54	73	44	8	2	12	26	17	

пациенту. Комплексная терапия и профилактика при ДСТ включает:

1. Немедикаментозную терапию (подбор адекватного режима, лечебная физкультура, физио- и психотерапия).

2. Диетотерапию (полноценное питание, обогащенное комбинациями аминокислотных, липидных и др. биодобавок).

3. Медикаментозную терапию (коррекция метаболических нарушений, направленная на стимуляцию коллагенообразования, стабилизацию обмена гликозаминогликанов, улучшение биоэнергетического состояния организма и др.).

4. Хирургическую коррекцию деформаций опорно-двигательного аппарата и грудной клетки, а также внутренних органов.

Немедикаментозная терапия предполагает обеспечение равновесия между физическими нагрузками и порогом их переносимости данным пациентом. Полезными являются рекомендации исключить нагрузки и ситуации, вызывающие боли и дискомфорт в суставах. Необходимо свести к минимуму возможности травм. Решающими в лечении являются немедикаментозные методы и оптимизация образа жизни, что включает профессиональную ориентацию и исключение игровых видов спорта. При упорных болях в одном или нескольких суставах используют эластичные ортезы (наколенники, носки и т.п.), обеспечивающие искусственное ограничение объема движений и купирование болевого синдрома. В обеспечении стабильности сустава существенную роль играют не только связки, но мышцы. Укрепление окружающих болезненный сустав мышц обеспечивает оптимизацию локальной биомеханики и как следствие исчезновение болей. Гимнастика при ГМС включает изометрические упражнения, при которых происходит напряжение мышц, но объем движений в суставах при выполнении упражнения минимален. В зависимости от локализации болевого синдрома рекомендуют укреплять мышцы бедер (коленные суставы), плечевого пояса, спины и т.д. Полезно плавание, при котором напряжение мышц происходит при пассивном сопротивлении среды.

Патогенетическая медикаментозная терапия носит заместительный характер и проводится по следующим направлениям:

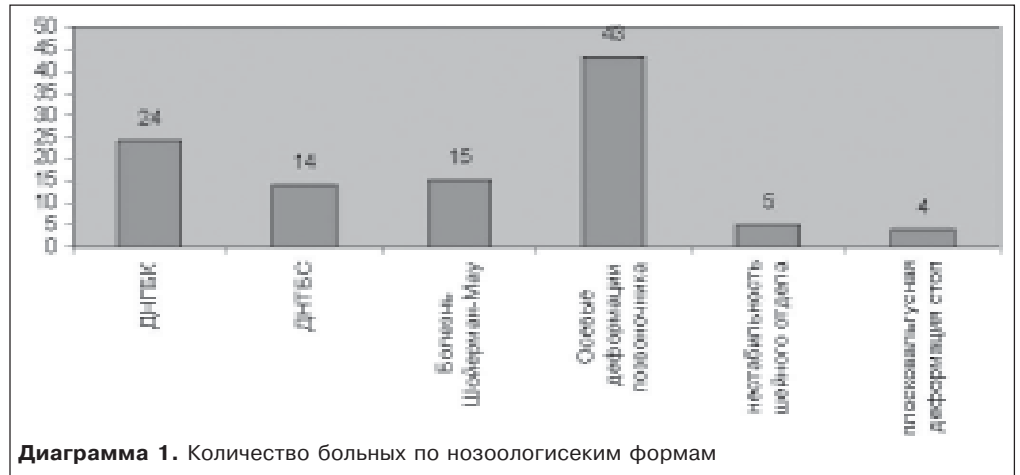


Диаграмма 1. Количество больных по нозологическим формам

1. Стимуляция коллагенообразования: аскорбиновая кислота, витамины В1, В2, В6, никотиновая кислота, сульфат меди 1%, окись цинка, сульфат цинка, цинк-хелат, магнерот, магне В6, магния цитрат, стекловидное тело кальцитрин, L-карнитин, карнитина хлорид, солкосерил;

2. Влияние на обмен гликозаминогликанов: хондроитинсульфат, структум, хондроксид, дона, румалон, артрон;

3. Стабилизация минерального обмена: эргокальциферол, альфакальцидол, оксидевит, кальций D3-никомед, остеогенон;

4. Коррекция уровня свободных аминокислот в крови: метионин, глутаминовая кислота, глицин. Отдельно для усвоения аминокислот используются калия оротат и ретаболил;

5. Коррекция биоэнергетического состояния организма: фосфаден, рибоксин, милдронат, лецитин и др.

Реабилитационную медикаментозную терапию выполняют 1-3 раза в год, в зависимости от состояния больного; продолжительность курса – 1.5-2 месяца, под контролем клинических и, желательно, биохимических показателей. Перерыв между курсами не менее 2-2.5 месяцев. В схеме используется один из препаратов каждого направления, при повторных курсах препараты меняются.

Курсовые немедикаментозные мероприятия типа физиотерапии целесообразнее применять в промежутках между курсами медикаментозной реабилитации.

При наличии гипермобильного синдрома у детей с плосковальгусной деформацией стоп были более ярко выражены клинические проявления и степень нарушения взаимоотношений костей стопы (относительно больных той же возрастной группы). Консервативное лечение в этом случае было эффективным только в возрасте до 3-х лет. При этом от врача требуются знания

в области подологии. Форма и жесткость корригирующих стелек определяются индивидуально. Если в раннем детском возрасте эффективны жесткие стельки, то в более старшем показаны мягкие полиуретановые. В случаях отсутствия эффекта от консервативного лечения применялись оперативные вмешательства на мягких тканях, костной системе или обоих компонентах, направленных на укрепление сумочно-связочного аппарата, восстановление нормальных взаимоотношений костного скелета стопы.

У детей с АНГБК в сочетании с гипермобильным синдромом отмечена относительно большая продолжительность заболевания, а также в исходах заболевания чаще отмечалась деформации головки бедренной кости с последующим развитием артрозных изменений. С целью профилактики указанных осложнений в раннем периоде развития заболевания необходимо устранять диспластические изменения тазобедренного сустава, предпочтение давая остеотомии надвертлужной области.

Больные с сочетанием патологии позвоночника и гипермобильного синдрома требовали более интенсивного лечения с применением ортезов (воротников, реклинирующих корсетов), укрепление паравертебральных мышц в течение продолжительного периода времени. Полезен совет не носить сумку на одном плече.

## Выводы

1. У 50% детей с ортопедической патологией нами выявлен гипермобильный синдром. При первичном осмотре больного необходимо обращать внимание на любые, казалось бы, несущественные отклонения во всех сегментах опорно-двигательной системы ребенка, избыточную подвижность суставов и их комбинацию. Костно-суставную патологию в детском возрасте следует рассматривать, как своеобразный маркер соединительно-тканной дисплазии.
2. При выявлении гипермобильного синдрома необходимо в максимально раннем возрасте формировать соответствующие группы риска и организовать специализированные службы, занимающиеся их превентивной реабилитацией.
3. Развитие патологии позвоночника и тазобедренного сустава наиболее часто происходит на фоне сочетанного наследственно-предрасположенного поражения соединительной ткани и нарушения формообразования органов опорно-двигательной системы.

4. Наличие формообразующих нарушений опорно-двигательной системы (сколиотическая болезнь, ДНТБС, АНГБК) в сочетании с гипермобильным синдромом может привести к более тяжелым клиническим формам заболеваний, ухудшению их течения и развитию неблагоприятного исхода.
5. Плосковальгусная деформация стоп при наличии гипермобильного синдрома клинически проявляется более выраженной степенью нарушения взаимоотношений в суставах стопы (относительно больных той же возрастной группы но другого происхождения). Консервативное лечение в этом случае малоэффективно и в последующем требует хирургического лечения.
6. Разнообразие проявлений гипермобильного синдрома предполагает дифференцированный подход к каждому отдельному пациенту и должен включать комплексную терапию: 1. немедикаментозную терапию (подбор адекватного режима, лечебная физкультура, физио- и психотерапия); 2. диетотерапию (полноценное питание, обогащенное комбинациями аминокислотных, липидных и др. биодобавок); 3. медикаментозную терапию (коррекция метаболических нарушений, направленная на стимуляцию коллагенообразования, стабилизацию обмена гликозаминогликанов, улучшение биоэнергетического состояния организма и др.); 4. хирургическую коррекцию деформаций опорно-двигательного аппарата и грудной клетки.
7. При выраженной ортопедической патологии (рецидивирующие подвывихи бедра, прогрессирующий спондилолистез, hallux valgus, плоско-вальгусная деформация стоп II-III степени) показано соответствующее оперативное лечение.

## Литература

1. Беленький А.Г. Гипермобильный синдром – системное не воспалительное заболевание соединительной ткани // Новости медицины и фармации. – 2007. – №3(202). – С.3-4.
2. Головский, Усольцева, Коваева и др. Клиническое представление нарушения роста соединительной ткани у взрослых. – Москва: Медицина. – 2002. – 80(12). – С.39-41.
3. Земцовский Э.В. Диагностика и лечение дисплазии соединительной ткани // Медицинский вестник. – 2006. – № 11(354)
4. Корж Н.А., Сердюк С.А., Дедух Н.В. Дисплазия соединительной ткани и патология опорно-двигательной системы // Ортопедия,



- травматология и протезирование.- 2002.- №4.-С.150-155.
5. Лебедькова С.Е., Челпаченко О.Е., Сумненко В.В. К вопросу об эпидемиологии и диагностике синдрома дисплазии соединительной ткани у детей//Матер. VIII Съезда педиатров России. – М.: 1998.-198 с.
  6. Нагорная Н.В. Баешко Г.И., Бордюгова Е.В. и др. Синдром дисплазии соединительной ткани у детей//Здоровье Донбасса.-2007.-С.47-53.
  7. Шармазанова О.П., Мительов Д.А. Клинико-рентгенологичні зміни шийного відділу хребта при системній дисплазії сполучної тканини у підлітків // Український радіологічний журнал.-2004.-С.7-10.
  8. Byers P.H., Pyeritz R.E., Vitto J. Research perspectives in heritable disorders of connective tissue Matrix.1992;12(4):333-42.
  9. Simonenko VB, Dulin PA, Panfilov DN, Beliaev LB, et all. Connective tissue dysplasias ( hereditary collagenopathies) Klin Med(Mosk).2006; 84(6): 62-8

### Реферат

В статье приведены результаты обследования 210 детей с патологией опорно-двигательной системы с целью выявления у них признаков дисплазии соединительной ткани. Проведен анализ внешних стигм дизэмбриогенеза и гониометрических измерений. При этом у 105 (50%) больных с ортопедической патологией основное заболевание было ассоциировано с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Выявлено, что сочетание формообразующих нарушений опорно-двигательной системы с гипермобильным синдромом может привести к более тяжелым клиническим формам заболеваний, ухудшению их течения и развитию неблагоприятного исхода.

**Ключевые слова:** гипермобильный синдром, ассоциированный с патологией опорно-двигательной системы, клиническое течение, лечение.

### Реферат

У статті наведені результати обстеження 210 дітей з патологією опорно-рухової системи з метою виявлення в них ознак дисплазії сполучної тканини. Проведений аналіз зовнішніх стигм дизембріогенезу та гоніометричних вимірювань. При цьому у 105 (50%) хворих з ортопедичною патологією основне захворювання було асоційовано з недиференційованою дисплазією сполучної тканини. Виявлено, що сполучення формоутворюючих порушень опорно-рухової системи з гіпермобільним синдромом може призвести до більш тяжких форм захворювань, погіршення їх перебігу та розвитку несприятливих наслідків.

**Ключові слова:** гіпермобільний синдром асоційований з патологією опорно-рухової системи, клінічне протікання, лікування.

### Abstract

In the article the results of inspection are resulted 210 children with pathology of the lokomotor system with the purpose of exposure for them of signs of dysplasia of connective tissue. An analysis is conducted external stigmas of dysembriogenesis and goniometric measuring. Thus at 105 (50%) patients with orthopaedic pathology a basic disease was associated with not differentiated dysplasia of connective tissue. It is exposed, that combination of structural violations of the lokomotor system with a benign joint hypermobility syndrome can result in more heavy clinical forms of diseases, worsening of their flow and development of unfavorable end.

**Key words:** hypermobility syndrome, pathology of the lokomotor system, clinical forms, treatment.