

СИНДРОМ ГІПЕРМОБІЛЬНОСТІ СУГЛОБІВ У ДІТЕЙ ТА ПІДЛІТКІВ

Поворознюк В.В.¹, Подліанова О.І.²

¹*Інститут геронтології АМН України,
Український науково-медичний центр проблем остеопорозу,
²Запорізький медичний університет*

Світлій пам'яті професора Ткаченка Ю.П.

У наш час патологія сполучної тканини привертає увагу дослідників різних медичних спеціальностей. Актуальність зазначеної проблеми зумовила виділення в багатьох медичних спеціальностях нозологічних форм, що є органоспецифічними проявами слабкості сполучної тканини. Так, в ортопедії відомі нетравматичні звичні вивихи й дисплазія кульшових суглобів, у хірургії – грижі різної локалізації, в клініці внутрішніх хвороб – нефроптоз та пов'язані з ним проблеми, в гінекології – опущення стінок піхви й випадіння матки тощо.

Під терміном “дисплазія” (dysplasia (грецьк.) – формування, утворення; синонім дисгінезія) – неправильний розвиток органів та тканин. Дисплазія охоплює всі випадки неправильного росту та розвитку незалежно від часу та причин їх виникнення. У свою чергу поняття “дисплазія сполучної тканини” (ДСТ) включає спадкові порушення сполучної тканини, що об'єднані в синдроми та фенотипи на підставі спільності зовнішніх та/або вісцеральних ознак та характеризуються генетичною неоднорідністю та різноманіттям клінічних проявів від доброякісних субклінічних форм до розвитку поліорганної й системної патології із прогредієнтним перебігом.

Причинами недиференційованої дисплазії сполучної тканини прийнято вважати мультифакторні впливи на плід у період його внутрішньоутробного розвитку, що можуть призводити до генетичних дефектів. В основі патогенезу цього захворювання лежить спадкова особливість структури колагену, що зумовлює більшу, ніж у нормі, його еластичність. Проте механізми розвитку сполучнотканинної неповноцінності досі залишаються не вивченими. Ге-

нетичний маркер, що детермінує дисплазію, наразі невідомий, проте припускають, що первинне відхилення спостерігається в одному або кількох генах колагену, при цьому генетичні дослідження виявили генетичну гетерогенність уродженої сполучнотканинної дисплазії.

У зарубіжній літературі існує поняття “генетично зумовлений симптомокомплекс недиференційованої дисплазії сполучної тканини”, що характеризується вегетативною дизрегуляцією, первинним пролапсом мітрального клапана, фенотиповими ознаками сполучнотканинної дисплазії, психопатологічними порушеннями, не пов'язаними із системними захворюваннями сполучної тканини або серця, а також поняття “*MASS-фенотипу*” – мітральний клапан (Mitral valve), аорта (Aorta), шкіра (Skin), скелет (Skeleton), – представлений пролапсом мітрального клапана, аномаліями будови аорти, гіпереластичністю шкіри й скелетними проявами дисплазії сполучної тканини (остеопенічний синдром, остеопороз та ін.).

Історія питання. Марфаноїдну конституцію, як прояв сполучнотканинної дисплазії, можна знайти у всесвітньо відомих особистостей минулого. Так, лісоруб Авраам Лінкольн мав зріст 193 см, величезні ступні та кисті рук, маленьку грудну клітку та довгі гнучкі пальці. Завдяки постійній самоосвіті, видатним здібностям та надзвичайній працьовитості він став президентом США. Схожий фенотип був і в сина чоботаря Ганса Христиана Андерсена, видатного письменника XIX сторіччя. Свої літературні твори він часто переписував, домагаючись віртуозної точності та легкості стилю. Сучасники так описували його зо-

внішність: “Він був високим, худорлявим та надто своєрідним за статурою та рухами. Руки та ноги його були непропорційно довгими та тонкими, кисті рук широкими та плоскими, ступні ніг надто великих розмірів, ... ніс був також надмірно великим та якось по-особливому виступав уперед”.

В історії є інші приклади, коли вроджені особливості будови тіла та вражаюча працездатність допомагали робити людині фантастичну кар’єру. Згідно записів у щоденнику лікаря Паганіні, його пацієнт мав астенічну статуру, явний сколіоз, “пташиний” вираз обличчя, вузький череп, виступаюче підборіддя, очі із синіми склерами, розбобтаність суглобів, диспропорції в довжині тулуба та кінцівок, “павучі” пальці. Сучасникам, які слухали гру маестро, здавалося, ніби десь прихована друга скрипка, яка грає одночасно із першою. Багато хто аж до ХХ сторіччя вважав, що в молоді роки Паганіні зробив собі операцію з метою підвищення гнучкості рук. Як відомо, музикант наприкінці свого життя майже втратив голос, що могло статися в зв’язку з паралічем верхнього гортанного нерва. Ця патологія є одним з ускладнень у хворих на синдром Марфана.

Серед відомих, проте незграбних, можна згадати президента Франції Шарля де Голля, дитячого письменника Корнія Івановича Чуковського. Останній казав про себе: “Я все життя працюю. Як віл! Як трактор!... Ніколи я не спостерігав, щоб комусь іншому з такою тяжкістю давалася сама техніка писання”.

Вивченням проблеми сполучної тканини та її патології почали займатися на початку ХХ сторіччя, хоча ще Гіппократ звертав увагу на надзвичайну гіпермобільність ліктьових суглобів у скіфів, що заважало останнім натягувати тятиву лука. В 1891 р. дерматолог А. Черногубов описав у 17-літнього юнака своєрідне захворювання, що характеризувалося надмірною рухливістю суглобів, схильністю до підвивихів, підвищеною розтяжністю й вразливістю шкіри, ламкістю судин. Дослідник визначив це захворювання як генералізовану слабкість сполучної тканини. На жаль, цей факт залишився невідомим широкому колу науковців, тому автор втратив пріоритет опи-

су синдрому. Лише через 10 років, у 1901 році, Елерс, а в 1906 році Данло детально описали подібний симптомокомплекс (звичні вивихи суглобів, вразливість шкіри й кровоносних судин, м’язову та офтальмологічну патологію), який було названо на їх честь. У сучасній медицині добре відома група захворювань сполучної тканини, зумовлених спадковими структурними та метаболічними дефектами колагену. Це такі чітко окреслені системні патології, як синдром Елерса-Данло, Марфана та ін., виділені в 1988 р. у радянській “Рабочей классификации и номенклатуре ревматических болезней”, у рубриці XIII “Артропатии при неревматических заболеваниях”, пункт 3 “Врожденные дефекты метаболизма соединительной ткани” в окрему групу диференційованих сполучнотканинних дисплазій. До іншої групи увійшли вісцеральні прояви дисплазії сполучної тканини, що включають аневризму міжпередсердної перегородки й синуса Вальсальви, варикозну хворобу вен нижніх кінцівок, міопію, пролапси клапанів серця, додаткові хорди. Проте на практиці в пацієнтів частіше спостерігаються дисплазії, які не можна віднести до жодного з відомих диференційованих синдромів. Так, понад 50% пацієнтів з ознаками сполучнотканинної дисплазії, які звертаються в генетичні центри для консультацій, не мають чіткої спадкової патології, а наявні в них фенотипічні прояви порушень сполучної тканини виходять за межі клінічного симптомокомплексу диференційованих синдромів.

Тому з часом існуюча класифікація почала вимагати перегляду, що спонукало російських вчених до розробки перших національних рекомендацій з питань ДСТ, які в 2008 році були опубліковані для обговорення.

Термінологія. В літературі немає єдиного підходу до визначення зазначеної патології. Автори використовують різні терміни: “сполучнотканинна дисплазія”, “спадкова колагенопатія”, “мезенхімальна дисплазія”, які з патогенетичного погляду відображають системність змін сполучної тканини, але не дають змоги диференціювати різні клінічні варіанти патології. Термін “синдром гіпермобільності” використо-

вують для опису практично здорових людей, у яких спостерігається генералізована гіпермобільність, пов'язана зі скаргами з боку кістково-м'язової системи. Цей термін у 1967 році запропонували Kirk et al., які повідомили про виникнення ревматичних симптомів у групи дітей із гіпермобільністю за відсутності очевидних порушень у сполучній тканині або інших форм системного захворювання. Найбільший інтерес викликають суглобові прояви сполучнотканинної дисплазії, що визначаються як "синдром гіпермобільності суглобів" (СГС), в англійській літературі – *benign joint hypermobility syndrome*. У певному віці гіпермобільність суглобів може бути явищем фізіологічним або на межі з фізіологічним за відсутності генералізованого або вираженого її характеру. З іншого боку вона є патологічним станом, що призводить до порушення діяльності опорно-рухового апарату. Нарешті гіпермобільність є головним клінічним проявом з боку суглобів при спадково зумовлених захворюваннях сполучної тканини, причому ступінь гіпермобільності в окремих хворих може бути не більшим за верхню межу норми.

Клінічні стани, при яких спостерігається гіпермобільність суглобів:

- ахондроплазія;
- вроджена дисплазія кульшового суглоба;
- вроджений вивих стегна;
- хондромалія надколінка;
- синдром Дауна;
- диспраксія;
- синдром Елерса-Данло;
- фіброміалгія;
- доброякісні пароксизмальні нічні болі в нижніх кінцівках;
- інфантильна гіпотонія;
- ювенільні епізодичні артралгії;
- синдром Ларсена;
- синдром Марфана;
- синдром Моркіо;
- недосконалий остеогенез;
- спондилолізис/спондилолістез;
- синдром Стіклера.

Оскільки СГС супроводжується ураженням не лише суглобів, а й інших органів і систем, зазначені стани важко, а іноді й неможливо диференціювати між собою. Зважаючи на це, а також на генетичні аспек-

ти й результати деяких морфологічних досліджень волокнистих структур сполучної тканини, деякі вчені (J.N. Kirk et al., 1967) вважають, що СГС та синдроми Елерса-Данло й Марфана належать до однієї групи спадкових хвороб, розташованих на протилежних кінцях клінічного спектра. Інші автори (Т. Мілковська-Димитрова, А. Каракашов, 1987) об'єднують зазначені патології терміном "вроджена сполучнотканинна недостатність", яку розцінюють як стан із гетерогенною клінічною картиною, виділяючи дві основні його форми: полісимптоматичну (диференційований синдром дисплазії) та олігосимптоматичну (залежно від локалізації). Зазначена клініко-генетична гетерогенність створює значні труднощі під час виділення окремих форм патології. Ті зміни та функціональні розлади з боку опорно-рухового апарату та інших органів і систем, що виникають у процесі росту й розвитку в цих дітей, викликають додаткові труднощі під час диференційної діагностики, зокрема з різними запальними та дегенеративними захворюваннями суглобів, хребта, серця. Так, у пацієнтів з ідіопатичним пролапсом мітрального клапана більшість дослідників виявляють безліч фенотипових особливостей, пов'язаних із порушенням структури сполучної тканини й здатних окреслювати певний синдром: деформацію грудної клітки, сколіоз та синдром "прямої спини", астеничну конституцію, зниження маси тіла, відносно подовження верхніх кінцівок, гіпермобільність суглобів (реєструється при пролапсі вдвічі частіше, ніж за відсутності клапанної патології), гіпереластичність шкіри, стрії, порушення зору. При гіпермобільному синдромі виявляють патологію постави, плоскостопість, підвищену ламкість судин, гіпереластичність шкіри, вісцеральні прояви дисплазії. З огляду на все зазначене вітчизняні автори пропонують розцінювати наявність 5 і більше маркерів дисплазії сполучної тканини як синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини (СНДСТ) (Г.Д. Дорофеева та ін., 1998).

Епідеміологія. Згідно з проведеними дослідженнями (О.Е. Блинникова, В.А. Румянцева, 2001) гіпермобільність суглобів у дітей першого року не реєструється, а вже в

2 роки виявляється у 50%. Надалі спостерігається швидка компенсація юнацької гіпермобільності, а сповільнення цього процесу відбувається після 20 років, коли стабілізується стан сполучної тканини. Гіпермобільність суглобів виявляється в 5-20% випадків, при цьому в представників європеїдної раси – у 10%, представників монголоїдної та негроїдної рас – у 15-20% (А.Г. Беленький, У.Ф. Галушко, 2002; Д.А. Гребенев, 1989). Згідно з даними опитування практикуючих ревматологів Великої Британії кожен із них обстежує 25-50 пацієнтів із гіпермобільним синдромом на рік (Р. Грехем, 1992). Під час аналізу причин госпіталізації до ревматологічних клінік діагноз синдрому гіпермобільності суглобів спостерігався в 2-5,7% випадків (M.G. Hall et al., 1995). Проте багатьом хворим ставлять неправильний діагноз, або вони, вже з ускладненнями, стають пацієнтами травматологів-ортопедів. За нашим даними, частота СГС серед школярів України становить 7,7-13,0%. З огляду на високу поширеність конституціональної гіпермобільності серед населення (10-20%) та загальну частоту захворювань кістково-м'язової системи (20-30%) дослідники вважають, що в значній частині випадків зазначені показники взаємопов'язані.

Діагностика гіпермобільності суглобів.

Клінічні прояви СГС частково співпадають із симптомами інших ДСТ. До них, окрім гіпермобільності суглобів, відносяться підвищена розтяжність шкіри, порушення утворення рубців та стрій, марфаноїдна зовнішність та остеопенія. R. Grahame (2000) вважає, що СГС та гіпермобільну форму синдрому Елерса-Данло (раніше - EDS III) слід вважати синонімами. У частки пацієнтів діагноз СГС може бути підтверджений лабораторними дослідженнями рівня Tenascin-X сироватки крові та під час аналізу поліморфізму гена Tenascin-X. Існує формула Р. Грехама (Keer R., Grahame R., 2003) для визначення діагнозу СГС:

$$\boxed{\text{Гіпермобільність суглобів} + \text{симптоматика} = \text{СГС}}$$

Існує низка методик діагностики гіпермобільності, проте найпопулярнішою є методика С. Carter, J. Wilkinson у модифікації Р. Beighton et al. (1999), з їх наступною ревізією R. Grahame (2000),

згідно з якою визначають пасивне приведення великого пальця кисті до передпліч (рис.1), пасивне перерозгинання мізинця кисті до 90° (рис. 2), перерозгинання в ліктьовому суглобі – до 10° та більше (рис. 3), в колінному суглобі – до 10° та більше (рис. 4), торкання долонями підлоги при нахилі хребта вперед із розігнутими колінними суглобами. Кожна ознака оцінюється в 1 бал. Сума балів 0-2 свідчить про відсутність гіпермобільності, 3-4 – легкий ступінь, 5-8 – виражений ступінь, 9 – генералізована форма. Для встановлення діагнозу "синдром гіпермобільності суглобів" запропоновано користуватися Брайтонськими критеріями, що містять великі й малі ознаки.

Брайтонські критерії діагностики гіпермобільності суглобів.

Великі критерії:

1. Рахунок за шкалою Бейтона – 4 бали й більше (на момент огляду або в минулому);
2. Артралгії понад 3 місяці в чотирьох суглобах і більше.

Малі критерії:

1. Показник Бейтона 1,2 або 3/9 (0, 1, 2 або 3, якщо вік пацієнта 50 та більше років);
2. Артралгії менше 3 місяців у 1-3 суглобах або люмбалгія, спондиліоз, спондилолітез;
3. Вивих (підвивих) більш ніж в одному суглобі або повторні вивихи в одному суглобі;
4. Периартикулярні ураження більш ніж у двох ділянках (ентезопатія, тендосиновіїт, бурсит);
5. Марфаноїдність (високий зріст, худорлявість, співвідношення розмах рук/зріст більше за 1,03; верхній/нижній сегмент тіла – менше за 0,83, арахнодактилія);
6. Гіпереластичність шкіри (рис. 5), стрії, атрофічні рубці;
7. Нависаючі повіки, міопія, косоокість;
8. Варикозне розширення вен, наявність гриж.

Поєднання великих та малих критеріїв під номерами 1 та 2, відповідно, взаємовиключається. Для діагнозу СГС необхідна наявність 2 великих або 1 великого й 2 малих або 4 малих критеріїв. Двох малих

критеріїв достатньо, якщо є близький родич, який має даний синдром. СГС виключається при наявності синдромів Марфана та Елерса-Данло, інших типів, окрім гіпермобільного типу синдрому Елерса-Данло, у відповідності із визначеннями, які передбачені Гентськими (De Raere, 1996) і Вілль-франшськими (Beighton et al., 1998) критеріями.

У літературі існує алгоритм діагностики ДСТ у пацієнтів із ознаками гіпермобільності суглобів (Malfait F. Et al., 2006) (рис. 6), згідно якого:

- поєднання кісткових та суглобових симптомів дає підставу проводити діагностичний пошук синдрому Марфана;
- зміни шкіри в поєднанні із суглобовими та/або кістковими симптомами вказує на велику ймовірність встановлення діагнозу синдрому Елерса-Данло;
- підвищена ламкість нігтів, блакитні склери в поєднанні із низьким зростом

свідчать на користь недосконалого остеогенезу;

- наявність необхідного набору симптомів гіпермобільності суглобів та відсутність виразного залучення кісткової системи може вказувати на СГС.

Згідно МКБ-Х існує діагноз із шифром М35.7 – Гіпермобільний синдром розв'язності, надмірної рухливості. Сімейна слабкість зв'язок. Проте, російські дослідники пропонують використовувати діагноз – змішаний фенотип, якщо є ознаки залучення кісткової системи за критеріями Malfait F. Et al. (2006) – 4 з 8 симптомів, два та більше шкірних симптомів, а також ознак ГМС на 4 та більше балів за Beighton P. Et al. (1999). Допускається одночасне виявлення пролапсу мітрального клапана за умови його клінічної та гемодинамічної незначності.

Клінічні прояви та їх тяжкість у дітей із СГС змінюються й можуть спостерігатися



Рисунок 1. Пасивне приведення великого пальця кисті до передпліччя.



Рисунок 2. Перерозгинання мізинця кисті до 90°.



Рисунок 3. Перерозгинання в ліктьовому суглобі – до 10° та більше.



Рисунок 4. Перерозгинання в колінному суглобі – до 10° та більше.

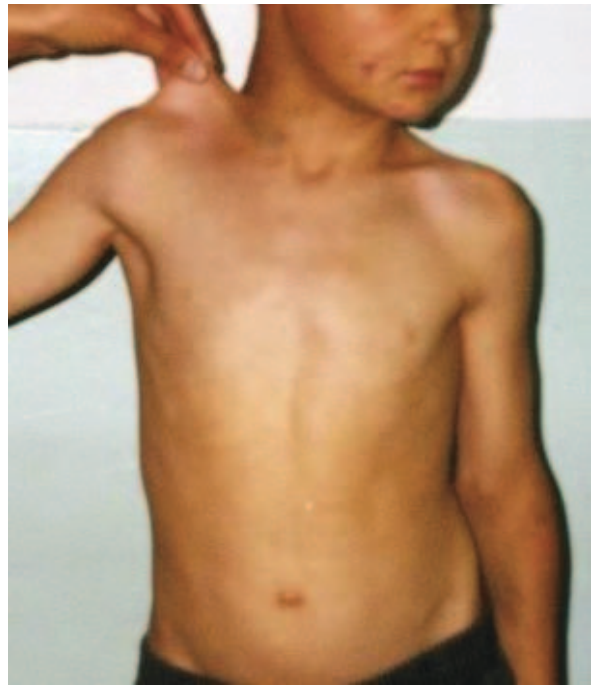


Рисунок 5. Гіпереластичність шкіри.

в будь-якому віці (R. Grachame, 1999). Дітей направляють до ортопеда, ревматолога, дитячого ревматолога, педіатра, терапевта, фізіотерапевта із широким діапазоном травматичних або нетравматичних хворобливих скарг.

СГС разом з іншими проявами дисплазії має низку характерних клінічних ознак. Для молодих пацієнтів із СГС типові поліартралгії, при цьому фактор зв'язку з фізичним навантаженням на суглоби має менше значення. Провокуючими чинниками щодо артралгій можуть бути психоемоційний стрес, метеорологічні умови, фаза менструального циклу, перенесене гостре респіраторне захворювання. Істотне значення в генезі поліартралгій у пацієнтів із СГС має стан пропріоцептивної чутливості, порушення якої може спостерігатися при гіпермобільності.

Найпоширенішим варіантом прояву СГС у будь-якому віці є олігоартралгії, особливо артралгії колінних суглобів. Причиною больового синдрому в цьому випадку є чутливість до навантаження опорних суглобів, помірні ортопедичні порушення (дисплазія тазостегнових суглобів, поздовжня й поперечна плоскостопість), що нерідко виявляються в осіб із СГС. Підвивихи суглобів

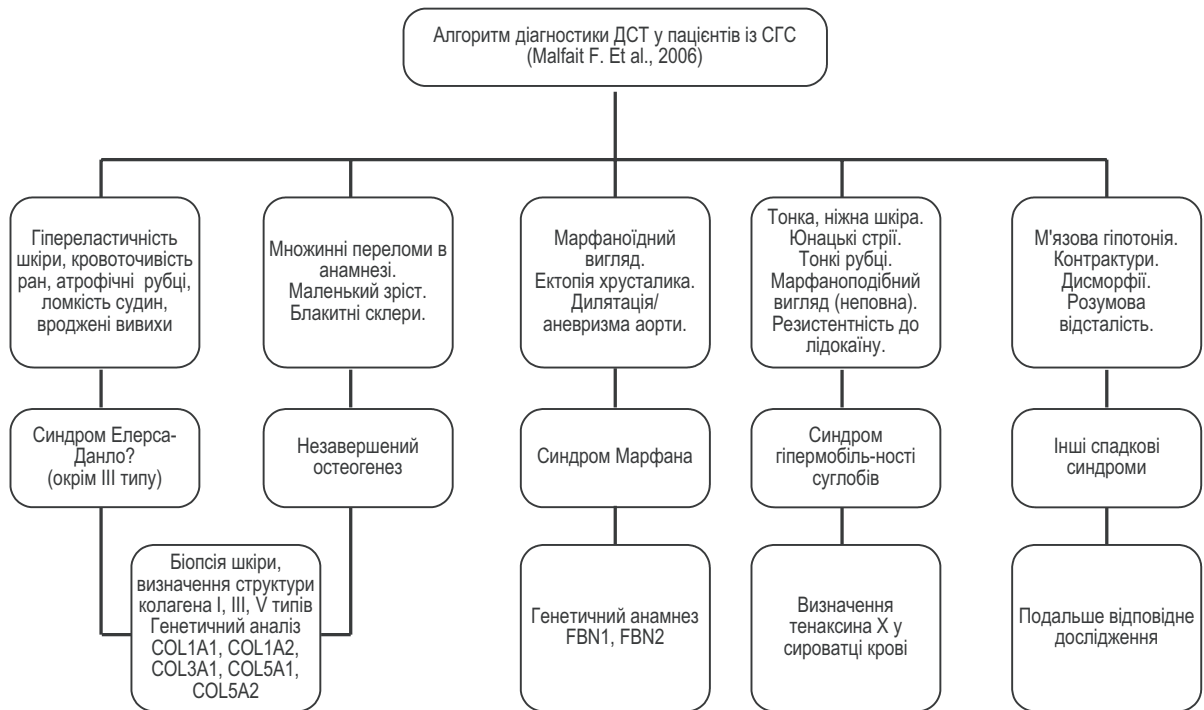


Рисунок 6. Алгоритм діагностики ДСТ у пацієнтів із ознаками гіпермобільності суглобів (адаптовано за F. Malfait et al., 2006).

Таблиця 1. Нервово-м'язові та скелетно-м'язові ускладнення й клінічні прояви, які спостерігаються в дітей із синдромом гіпермобільності суглобів (адаптовано за R. Keer, R. Grahame, 2003, з доповненнями).

Гострі або травматичні	Хронічні або атравматичні
<ul style="list-style-type: none"> • розтягнення зв'язок; • пошкодження: – рецидивуючі пошкодження гомілковоступневого суглоба; – колінного суглоба, розриви меніска; • гострі або рецидивуючі вивихи/підвивихи: – плечовий суглоб; – надколінок; – п'ястно-фаланговий суглоб; • травматичний артрит/синовіїт; • забій; • переломи. 	<ul style="list-style-type: none"> • ревматизм м'яких тканин: – тендовагініт; – синовіїт; – ювенільний епізодичний артрит/синовіїт; – бурсит; • біль у колінних суглобах; • біль у спині – грудний або поперековий відділ; • сколіоз; • хронічні розповсюджені скелетно-м'язові болюві синдроми; • компресійно-корінцеві синдроми; • плоскостопість та біль у гомілковоступнево-му суглобі; • неспецифічна артралгія.

(переважно гомілковостопних та колінних) типові для молодих пацієнтів із СГС, які знають про свою схильність до травм і самостійно вживають профілактичні заходи (носять взуття з високою шнурівкою, уникають травматичних ситуацій).

Рецидивуючий випіт у суглоб як прояв СГС спостерігається нечасто, проте створює діагностичні труднощі, коли для виключення запальної артропатії необхідно викорис-

товувати набір лабораторних та інструментальних методів обстеження, включаючи діагностичну пункцію суглоба. Характерною ознакою випоту в суглоб (зазвичай, колінний) при СГС є безпосередній зв'язок із травмою, незапальний характер синовіальної рідини та швидкий зворотний розвиток. Згодом у цих пацієнтів може розвиватися стійка артралгія травмованого колінного суглоба, пов'язана з посттравматичними

змінами. Хрускіт суглобів без болючих відчуттів – часто єдиний прояв гіпермобільності, проте без болювих відчуттів він не є ознакою патології, а пов'язаний із нерівномірним ковзанням сухожиль щодо кісткових виступів у ділянці суглобів і не вимагає лікування. Дорсалгії, що нерідко поєднуються зі сколіотичною хворобою та спондилолістезом, спостерігаються в пацієнтів із СГС у будь-якому віці.

Симптоматична плоскостопість (поздовжня, поперечна й комбінована) протягом тривалого часу може бути єдиним проявом СГС, особливо в підлітків та молодих жінок. Характерною ознакою є "втома ніг" наприкінці дня, неможливість носити взуття на високих підборах або зовсім без них. У більш старшому віці часто розвиваються ортопедичні ускладнення плоскостопості: молоточкоподібна деформація пальців стоп, hallux valgus, вторинний артроз гомаїлковоступневих суглобів.

Дисплазія сполучної тканини може призвести до серйозних ускладнень. Найбільшим є ризик виникнення неповноцінності зв'язкового апарату як клінічної маніфестації цієї патології у дітей, відносний ризик розвитку якої становить 4,8, дисплазії суглобів – 3,9, деформації хребта – 6,9, системних порушень скелета – 6,2 (С.О. Гур'єв, 2001). Важливість зазначеної проблеми полягає в тому, що з віком у цих пацієнтів формуються множинні патологічні синдроми й захворювання, в основі яких лежить неповноцінність сполучної тканини. Згідно з літературними даними дисплазія може бути причиною розвитку ранньої дегенерації суглобового хряща, запальних захворювань суглобів, прогресування з віком дегенерації міжхребцевих дисків, остеоартрозів.

Лікування. У теперішній час зусилля дослідників спрямовані на пошук генно-інженерних методів корекції генетичних дефектів, які лежать в основі сполучнотканинної дисплазії. Паралельно із цим розробляються комплекси реабілітаційних та лікувальних заходів окремих варіантів ДСТ.

Враховуючи поліморфізм СГС, підхід до ведення таких пацієнтів повинен бути індивідуальним. Вирішальне значення в лікуванні надається оптимізації способу життя

та немедикаментозним засобам, що включає наступні заходи:

- Проведення психологічної підтримки.
- Підбір адекватного режиму дня.
- Дієтотерапію, яка передбачає повноцінне вітамінізоване харчування з відповідною кількістю мікроелементів.
- Фізичні навантаження, яких не можна позбавляти дитину, проте вони повинні бути дозованими, відповідати порогу їх переносимості даним пацієнтом. Цю проблему вирішує лікувальна фізкультура, яка включає ізометричні вправи, під час яких відбувається значне напруження м'язів, проте об'єм рухів у суглобах залишається мінімальним. У залежності від ступеня проявів СГС рекомендується зміцнювати м'язи стегна та гомілки (колінні суглоби), плечового поясу, спини та ін. Найбільш показаними для цієї категорії пацієнтів є плавання, можливе заняття лижами, настільним тенісом, танцями, гімнастикою. Якщо виникають ті чи інші скарги під час занять спортом, їх слід тимчасово припинити.

- Використання гідрокінезотерапії та масажу.

- Проведення професійної орієнтації підлітка.

- У залежності від клінічних проявів, дітям із СГС рекомендується знаходитись на диспансерному обліку у педіатра, який буде працювати в тісному контакті з вузькими спеціалістами (ортопедом, неврологом, стоматологом та ін.), складати план лікування та реабілітації пацієнта, відстежувати ефективність заходів.

Медикаментозна терапія. Окрім загальних, використовують цілий ряд лікувальних заходів, які визначаються особливостями перебігу та характером ускладнень СГС.

Так, незважаючи на низький рівень доказовості (С або D), деякі автори рекомендують пацієнтам із СГС приймати курсами основні препарати, які прямо або опосередковано впливають на метаболізм сполучної тканини:

- стимулятори колагеноутворення (вітамін С, В₁, В₂, фолієва кислота, В₆, L-карнітин, мікроелементи: кальцій, цинк, магній, марганець;

- коректори порушення синтезу та катаболізму глікозаміногліканів;
- стабілізатори мінерального обміну;
- місцевий вплив на суглоби, особливо за появи ускладнень (артрит, артралгії);
- хірургічну корекцію деформацій опорно-рухового апарату й грудної клітки.

Враховуючи дані низки авторів (Поворознюк В.В., Подліанова О.І., 2005; Комракова С.А., 2006) про велику (25-60%) частоту остеопенії в дітей та підлітків із СГС, що може бути пов'язано з особливостями процесів ремоделювання або порушенням мінерального обміну при цьому стані (Л.І. Беневоленська, 2005), одним з основних напрямків лікування СГС є профілактика раннього остеопенічного синдрому.

Прогноз. Залежить від ступеня проявів дисплазії, віку та стилю життя пацієнта, його здоров'я, впливу багатьох зовнішніх чинників.

Таким чином, дисплазія сполучної тканини є поширеною причиною незапального суглобового синдрому в дітей та підлітків. Синдром гіпермобільності суглобів та дисплазія в цілому можуть зумовлювати формування вже в підлітковому віці патології, яка може призвести до раннього розвитку захворювань опорно-рухового апарату та інвалідизації. З огляду на це рання діагностика зазначеної патології та комплекс лікувально-профілактичних заходів сприятимуть покращанню якості життя не лише дітей та підлітків, а й дорослого населення.

Література

1. Ахназарянц Е.Л. Клініко-імунологічні аспекти формування ускладнень у підлітків з диспластичною кардіопатією. Автореф. дис. ...канд. мед. наук. - Харків. - 1999. - 20 с.
2. Байгот С.І., Бойко В.А., соавт. Клинические проявления длительного воздействия различных компонентов радиационного загрязнения почвы у детей // Педиатрия. - 1996, №1. - С. 64-66.
3. Беленький А.Г. Дифференциальная диагностика синдрома гипермобильности суставов // Клини.мед. - 2001, №12. - С.50-53.
4. Белозеров Ю.М. Пропалс митральнаго клапана // М: Медицина. - 1999.
5. Блинникова О.Е., Богдай И.Н., Мутович Г.Р. Роль дисплазии соединительной ткани в развитии синдрома "вялый ребенок" // Педиатрия. - 2001. №1. - С.38-43.
6. Блинникова О.Е., Румянцева В.А. Гипермобильность суставов в детском возрасте // Педиатрия. - 2001. - №1. - С.68-75.
7. Богмат Л.Ф., Ахназарянц Е.Л. Ускладнення при системній дисплазії сполучної тканини серця у підлітків // ПАГ - №2. - 2000 - С58.
8. Богмат Л.Ф., Толмачева С.Р., Майоров О.Ю., Гринцов Е.Ф. Особенности вегетативного статуса у подростков с диспластической кардиомиопатией.
9. Вейн А.М. Вегетативные расстройства: клиника, лечение, диагностика. - М.: Мед. информ. агенство, 2000. - 752 с.
10. Готов А.В., Каменков В.И. Врожденные дисплазии соединительной ткани: // Тезисы симпозиума. - Омск, 1990. - С.3-4.
11. Гур'єв С.О. Клінічні маніфестації уражень сполучної тканини у дітей, які зазнають впливу негативних екологічних факторів// Матеріали 111 національного конгресу ревматологів України. - 23-26 жовтня 2001р., м.Дніпропетровськ. - Тези наук. доповідей. - С.64.
12. Гребенев Д.А. Гипермобильность суставов// Тер. арх. - 1989, №5. - С.140-143.
13. Грэхем Р. Гипермобильность суставов - 100 лет после Черногубова// Тер.арх. - 1992, №5. - С.103-105.
14. Дозрты М., Дозрты Д. Клиническая диагностика болезней сустава/ Пер. с англ. А.Г.Матвейкова. - Мн., 1993. - 144 с.
15. Дорофеева Г.Д., Чурилина А.В., Дорофеев А.Е. Недифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани и внутренняя патология. - Донецк. 1998. - 143с.
16. Дука Е.Д. Иммунопатогенетические аспекты синдрома экологической дезадаптации // Імунологія та алергологія. - 1998, №1-2. - С. 82-84.
17. Земцовский Е.В. Соединительнотканые дисплазии сердца. - СПб, Политекс. - 1998. - 96с.
18. Кашина В.Л., Костюрина Н.О. Особенности метаболизма соединительной ткани и иммунологической реактивности у мальчиков с системной дисплазией соединительной ткани // Актуальні проблеми профілактичної медицини: Тез. доп. Всеукр. наук.-практич. конферен. молодих вчених. - К., 2000. - С.14-15.
19. Клеменов А.В., Мартынов В.Л., Торгушина Н.С. Недостаточность баугиниевой заслонки как висцеральное проявление недифференцированной дисплазии соединительной ткани// Тер. арх. - 2003, №4. - С.44-46.
20. Коршунов Н.И., Гаурт В.Р. Синдром гипермобильности суставов: клиническая характеристика и особенности ревматоидного артрита и остеоартроза, развившихся на его фоне// Тер.арх. - 1997, №12. - С.23-27.
21. Костюрина Н.А., Неліна І.М. Особливості суглобового синдрому у дітей та підлітків з синдромом недиференційованої дисплазії сполучної тканини// ПАГ - №2, 2000 - С.59.
22. Крючко Т.О., Таняньська С.М. Порушення ритму та вегетативні дисфункції серцево-судинної системи у дітей груп радіаційного ризику // Таврический медико-биологический журнал. - 1999, №3-4. - С. 66-69.
23. Майданик В.Г., Чеботарьова В.Д., Бурлай В.Г. Вегетативні дисфункції у дітей: нові погляди на термінологію, патогенез та класифікацію //

- Педіатрія, акушерство і гінекологія. - 2000, №1. - С.10-12.
24. Мартынов С.И., О.Б.Степура, О.Д. Остроумова, О.О. Мельник. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца. // Международный мед. журнал - №1,1998 - С.17-22.
25. Миньков И.В. Клиническая классификация синдромов врожденной дисплазии соединительной ткани // Врачеб. Практика. - 1999. - №5. - с.31-32.
26. Ондрашик М., Рыбар И., Ситяй Ш., Буран И. Суставная гипермобильность в Словацкой популяции/ Ревматология. - 1986. - № 2. - С.24-26.
27. Панков Д.Д., Румянцева А.Г., Генералов В.О., соавт. Вегетососудистая дисфункция у подростков как проявление дисморфогенеза // Российск. педиатр. журнал. - 2001. - №1. - С.39-41.
28. Поворознюк В.В., Фіщенко В.О., Кисіль І.Ю., Шапаренко П.П. Сколіотична хвороба як проблема травматології й ортопедії // Проблеми остеології. - Т.4, №3. - 2001. - С.41-49.
29. Смольнова Т.Ю., Буянова Т.Ю., Савельев С.В. с соавт. Фенотипический симптомокомплекс дисплазии соединительной ткани у женщин // Клин. медицина. - 2003, №8. - с.42.
30. Спиридоненко В.В., Карпенко С.И., Осыпа П.Е. Актуальность проблемы дисплазии соединительной ткани в детской урологии // Актуальні проблеми акушерства і гінекології, клінічної імунології та медичної генетики. Збірник наукових пр. - Вип.5, Київ-Луганськ - 2001. - С.291-295.
31. Степанова А.Г., Юлиш Е.И. с соавт. Факторы, влияющие на артериальное давление школьников в экологически неблагоприятных зонах // Материалы конгресса педиатров с международным участием "Ребенок и общество: проблемы здоровья, воспитания и образования". - Киев, 2001. - С.187-189.
32. Степанова А.Г., Юлиш Е.И., Гриневич Е.В. О вегетативных дисфункциях у детей школьного возраста // Вестник физиотерапии и курортологии. - 2002, №1.- С.28.
33. Шестакова М.Д., Кадурина Т.И., Эрман Л.В. Наследственная дисплазия соединительной ткани (MASS-синдром) у ребенка // Рос.вест. перинатологии и педиатрии. - 2000, №5. - С.45-46.
34. Шевченко Л.А. Проплап митрального клапана и уровень калия и кальция крови // Акт. пробл. педиатрии. Сборник науч. трудов. - Запорожье,1995. - С.99-100.
35. Юлиш Е.И., Максимова С.М., Чернышова О.Е. Связь дисплазии соединительной ткани с развитием болезни Пертеса у детей // Вестник физиотерапии и курортологии. - 2002, №1.- С.33.
36. Яковлев В.М., Готов А.В., Нечаева Г.И. Клинико-иммунологический анализ вариантов дисплазии соединительной ткани // Терапевт. Арх. - 1994. - №5. - С.64-66.
37. XXXIV конгресс Европейской ассоциации детских кардиологов 28.09-2.10.99 г.София // Вет. Аритм. - №13, 1999 - С.90-92.
38. Acasuso-Dias M., Collantes-Estevez E. Joint hypermobility in patients with fibromyalgia syndrome // Arthr.Care Res. - 1998;11:39-42.
39. Beighton P.H., Grahame R., Bird H.A. Hypermobility of joints, edn.3. London. Springer-Verlag,1999.
40. Beighton P., Solomon L., Soskolne C.L. Ann Rheum Dis 1973; 32: 413-8.
41. Bulbena A., Duro J.C., Potta M. et al. Clinical assessment of hypermobility of joints: assembling criteria // J.Rheumatol. - 1992; 19: 115-122.
42. Grahame R., Edwards J.C., Pitcher D. et al. A clinical and echocardiographic study of patients with the hypermobility syndrome // Ann Khem. Dis. 40, 1981: 541-546.
43. Grahame R., Bird H., Child A. et al. Origins and Early Beginnings of the Canadian Arthritis Society and the First Rheumatic Disease Units in Canada//J Rheumatol 2000; 27: 1777-9.
44. Grahame R. Pain, distress and joint hyperlaxity. Joint, Bone, Spine 200; 67: 157-164.
45. Hall M.G., Ferrel W.R., Sturrock R.D. et al. The effect of the hypermobility syndrome on knee joint proprioception // Br J Rheumatol 1995; 34 (2): 121-5.
46. J. Kirk, H. Ansell, B. Wywaters. The hypermobility syndrome: musculoskeletal complaints associated with generalized joint hypermobility// Ann Rheum Dis 1967; 26: 425.
47. Милковска-Дмитрова Т., Каракашов А. Врождена соединителнотъканна малостойкост у децата. София: Медицина и физкультура,1987. - 189.
48. Милковска-Дмитрова Т., Каракашов А. Някои сподени заболявания на съединителнати тъкяка у децата, наподбавши ревматизм и ревматоиденый артрит // Педиатрия (София). - 1983, Т.22, №4. - С.347-351.
49. Neijens H.J. // Lung. - 1990. - Vol. - 168. - P.268-277.
50. A. Qvindesland and H. Jonsson. Articular hypermobility in Icelandic 12-year-olds// Rheumatology. - 1999;38:1014-1016.
51. Shakulashvili N.A., Gegeshidze D.G., Akhvlediani R.P., Chikhladze C.E. Hypermobility of joints in the town and village teenagers in Georgia// Ann. Rheum. Dis. - 1999;1: Abstr.1300.