

*К.м.н. А.Г. Беленький, чл.-корр. РАМН, профессор Е.Л. Насонов*  
РМАПО

Генерализованная гипермобильность суставов (ГМС) представляет собой состояние, встречающееся у 10–15% населения и характеризующееся избыточным (в сравнении со средним в данной возрастной и половой группе) объемом движений в суставах. ГМС нередко встречается у членов одной семьи и имеет тенденцию наследования по женской линии. Собственно ГМС не является патологическим состоянием, но известна, 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, опущение матки и т.д.) [1]. Морфологическим субстратом, лежащим 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* (ГС) (шифр М37.5 по МКБ–10), имеющего собственные диагностические критерии [2].

В перечне структур, вовлекаемых в патологический процесс как при симптоматической ГМС, так и при ГС, закономерно находится и позвоночник. Как и другие формы патологии опорно–двигательного аппарата при ГМС и ГС, поражения позвоночника представлены группой состояний, заболеваний и синдромов, объединенных первично невоспалительным генезом и отчетливой семейной агрегацией. В этот перечень входят: неспецифические дорсалгии, сколиоз, болезнь Шюермана–Мау, спондилолистез и ранний остеохондроз. Ни одно из перечисленных состояний не является патогномичным для ГС, что не позволяет использовать их в качестве главных критериев синдрома, однако во многих исследованиях было показано, что данные виды патологии позвоночника достоверно ассоциированы с ГМС [3].

В настоящее время, когда уже имеются разработанные критерии синдрома, ГС во многом остается диагнозом исключения, то есть условием является отсутствие признаков других ревматических заболеваний. Однако несмотря на обязательность такой «негативной» составляющей в перечень малых «позитивных» критериев ГС входит поражение позвоночника в виде «дорсалгии в течение 3–х месяцев и более». В качестве отдельного малого критерия присутствует спондилолистез. Включение поражения позвоночника в перечень последних (Брайтонских) критериев ГС (1998) было шагом вперед в процессе уточнения клинических проявлений ГС, начавшегося с пионерской работы Кирк и соавт. (1967) [4], определивших значение ГМС, как достоверной причины ревматической патологии. Включение в дополнительные критерии

ГС поражения позвоночника было следствием клинических наблюдений, показавших тесную связь ГМС и патологии позвоночника, в том числе и у пациентов, удовлетворяющих критериям ГС. Особенностью перечисленных поражений позвоночника при ГС является возможность их обнаружения изолированно, в виде отдельных нозологических форм. Но большинство авторов, изучавших невоспалительную и нетравматическую патологию позвоночника, указывают, с одной стороны, на явное семейное накопление этих состояний; с другой – на несомненную связь указанной патологии позвоночника с иными признаками системной дисплазии соединительной ткани. Среди последних фигурируют деформации стопы (продольное и поперечное плоскостопие, «полая» стопа) и малые аномалии развития скелета (деформации грудной клетки, пальцев кистей, стопы), известные как фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани. В перечне последних присутствует и ГМС [5]. Другими словами, невоспалительные заболевания позвоночника, дебютирующие в детском и юношеском возрасте и имеющие отчетливый наследственный компонент, можно рассматривать, как частное проявление общего патологического процесса. Такой взгляд на проблему ранней невоспалительной патологии позвоночника позволяет врачу (в первую очередь ортопеду и ревматологу) реализовать на практике известный принцип медицины – «лечить не болезнь, но больного».

В 20–50 гг. прошлого столетия в медицинской научной литературе активно обсуждалась нозологически близкая к ГС проблема «дизрафического статуса». Под последним понимали сочетание различных врожденных аномалий развития, в основном скелета и нервной системы [6]. Однако несмотря на несомненную актуальность проблемы предпринятые усилия не привели к созданию единой системы взглядов на изучаемую патологию. Причиной оказались разногласия авторов в вопросе, что же следует считать признаками дисплазии. Позже, в 50–60 гг. XX века, при разработке классификации сколиоза выделяли его форму, определяемую как «диспластический сколиоз», т.е. сколиоз, сочетающийся с другими признаками дисплазии скелета – плоскостопием, ГМС, большими и малыми фенотипическими аномалиями скелета. Однако в дальнейшем, в связи с отсутствием различий в клинических проявлениях собственно сколиоза, в прогнозе и подходах к лечению разделение диспластического и идиопатического сколиоза было признано нецелесообразным [7].

Указанные исторические факты свидетельствуют о периодическом подъеме интереса к проблеме связи между ранней патологией позвоночника и другими признаками соединительнотканной дисплазии. Однако из-за отсутствия патогномоничных симптомов, вариабельности клинических проявлений и, что самое важное, отсутствия биохимических и генетических маркеров этих состояний, решение данной проблемы виделось лишь в перспективе.

Современный этап состояния проблемы дисплазий соединительной ткани выглядит многообещающим. С одной стороны, не прекращаются поиски биохимических маркеров при отдельных устойчивых сочетаниях клинических признаков (здесь есть успехи: генетически охарактеризованы отдельные субтипы синдрома Элерса–Данлоса; найдены гены, ответственные за развитие синдрома Марфана и несовершенного остеогенеза). С другой стороны – клинические наблюдения позволили остановиться на ГМС, как на универсальном признаке соединительнотканной дисплазии. Действительно, *ГМС является легко определяемым клиническим признаком, отражающим состояние не только опорно–двигательного аппарата, но всего соединительнотканного матрикса*. Этот подход реализован в международном признании термина «гипермобильный синдром», в настоящее время наиболее полно характеризующего состояние недифференцированной соединительнотканной дисплазии [10]. С одной стороны, название указывает на генерализованную гипермобильность суставов, как важный клинический признак; а с другой – отсутствие в определении слова «сустав» отражает комплексность проблемы, не ограничивающейся опорно–двигательным аппаратом.

Наиболее частым проявлением поражения позвоночника при ГМС является *дорсалгия*. Разумеется, это симптом, но никак не диагноз. В популяции (особенно в старших возрастных группах) это самая распространенная жалоба со стороны опорно–двигательного аппарата. По данным наших исследований (800 взрослых лиц московской популяции в возрасте от 16 до 50 лет), дорсалгии встречались с частотой от 12% (среди мужчин 16–20 лет) до 35% (среди женщин 41–50 лет). Среди лиц с ГМС распространенность дорсалгий значительно выше – от 35% среди мужчин 16–20 лет до 65% среди женщин 41–50 лет. Качественные различия дорсалгий среди гипермобильных лиц заключались в достоверном преобладании торакалгий в сравнении с негипермобильными лицами, у которых преобладали люмбалгии. В большинстве случаев при рентгенологическом обследовании каких–либо структурных причин дорсалгий не обнаруживали. Клинические проявления дорсалгий при ГМС неспецифичны – боли появляются или усиливаются при длительных статических нагрузках (стоянии, иногда сидении), уменьшаются или исчезают в положении лежа, а также при адекватном лечении, включающем прием миорелаксантов центрального действия, анальгетиков либо нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), массаж и гимнастику, укрепляющую паравертебральные мышцы. Необходимо отметить, что причиной дорсалгий у лиц с ГМС могут быть и истинные воспалительные заболевания позвоночника (встречающиеся в популяции с частотой 0,1–0,2%). В этом случае наблюдается другой – воспалительный ритм боли с максимумом в ночные и утренние часы и более отчетливый эффект НПВП. Возможности использования НПВП в дифференциальной диагностике причин дорсалгий и артралгий известны [9]. В плане коррекции дорсалгии при ГМС очень важная роль принадлежит центральным миорелаксантам. Их применение позволяет, с одной стороны, добиться более выраженного терапевтического эффекта, а с другой – уменьшить суточную дозу НПВП и, соответственно, снизить риск развития НПВП–ассоциированных неблагоприятных явлений. Среди миорелаксантов центрального действия хорошо себя зарекомендовал *толперизон (Мидокалм)*

, уже многие годы успешно применяемый при многих заболеваниях, сопровождающихся усилением мышечного тонуса. Суточная дозировка Мидокалма в большинстве случаев составляет 450 мг (разделенные на 3 приема), длительность приема Мидокалма зависит от состояния пациента. Эффект включения в медикаментозный комплекс Мидокалма заключается не только в уменьшении болевого синдрома, но и увеличении объема движений. Последнее обстоятельство затрагивает еще один важный аспект в прогнозе течения и коррекции дорсалгий, а именно возможность для пациента выполнять программу физической реабилитации. Хорошо известно, что чем аккуратнее пациент следует рекомендациям по физической реабилитации, тем лучше у него функциональный прогноз. Соответственно, уменьшение рефлексорного мышечного спазма позволяет при выполнении физических упражнений добиться большего объема движений в позвоночнике.

Вторым по частоте поражением позвоночника при ГМС является *сколиоз*. В популяции сколиоз встречается с частотой 5–7%, не имеет различий по полу и обычно формируется в детском возрасте. Степень сколиоза не имеет тенденции усиливаться позже подросткового возраста. Нередко встречается асимптомный сколиоз (до 30 лет), однако более типично присутствие торакалгии. По нашим данным, при ГМС частота сколиоза составляет 30–35%. Болевой синдром при сколиозе неспецифичен и соответствует вышеприведенному описанию дорсалгий при ГМС, но отличается большей выраженностью и стойкостью. Ортопедическая помощь должна оказываться как можно раньше; известно, что после подросткового периода (а в ряде случаев и при своевременном интенсивном лечении) излечения не наступает. Основная роль в коррекции сколиоза принадлежит физическим методам воздействия. Однако реабилитационные программы целесообразно дополнять применением миорелаксантов, а при необходимости – также анальгетиков или НПВП. Это может значительно улучшить как качество жизни, так и возможность участия пациента в реабилитационной программе.

*Остеохондропатия позвоночника*, описанная Н.W. Scheuermann в 1920 г., как асептический некроз апофизов тел позвонков, в МКБ–10 отнесен к юношеским остеохондрозам. Распространенность болезни Шоермана–Мау (по рентгенологическим признакам) в популяции составляет 2–5% [10]. В исследовании Масловой Е.С. показано присутствие этой патологии у 11% пациентов с ГС (практически всегда сочетающейся с клиническим кифосколиозом) и у 2% негипермобильных лиц контрольной группы [3].

Клинические проявления *болезни Шоермана–Мау* не отличаются специфичностью и соответствуют вышеописанной картине дорсалгий при ГМС, отличаясь лишь стойкостью, тенденцией к пожизненному сохранению деформации позвоночника и развитию рентгенологических признаков вторичного остеохондроза в молодом возрасте. Принципы терапии болезни Шоермана–Мау заключаются в как можно более раннем начале, использовании методов, корригирующих осанку, оптимизации образа жизни (сон на жестком ложе, пожизненная лечебная гимнастика, в том числе

занятия видами спорта, укрепляющими дорсальные мышцы – большой теннис, плавание), массаже мышц спины. Как и при симптоматическом сколиозе, периодически показано курсовое применение миорелаксантов, а при необходимости, в качестве симптоматической терапии – НПВП.

*Спондилолистез* (стойкое смещение тел позвонков в горизонтальной плоскости) наиболее логично объединяется общностью патогенеза с ГМС. Одной из причин спондилолистеза является повышенная растяжимость мощного связочного аппарата позвоночника. Другим фактором, стабилизирующим положение позвонков, является состояние дуго–отростчатых суставов. По–видимому, с последним связана относительная редкость обнаружения – 0,5–1% (по сравнению с другими видами патологии позвоночника) – спондилолистеза при ГМС [1]. Несмотря на редкость, это поражение позвоночника при ГМС наиболее специфично, что нашло отражение во включении спондилолистеза, как отдельного признака, в критерии диагноза ГС. Спондилолистез при ГС может сопровождаться признаками стойкой механической радикулопатии и требовать оперативной стабилизации пораженного позвонкового сегмента.

Таким образом, поражение позвоночника при ГМС может проявляться различными видами патологии, отличающимися тяжестью клинических симптомов, прогнозом и, в меньшей степени, подходами к лечению. *Общими принципами терапии пациента с ГС являются следующие:*

1. Комплексность подхода, т.е. взгляд на все имеющиеся у пациента проблемы со здоровьем (не только с опорно–двигательным аппаратом) через призму возможной генерализованной «несостоятельности» соединительной ткани. Нередко такой подход позволяет объединить патологические проявления со стороны различных систем организма одной причиной и одним диагнозом.
2. Особое внимание уделяется немедикаментозным методам лечения и реабилитации.
3. Разъяснение пациенту необходимости длительного, иногда пожизненного, соблюдения рекомендаций, направленных на коррекцию и предотвращение дальнейшего прогрессирования деформации позвоночника, увеличение и сохранение силы паравертебральных мышц.

4. Симптоматическое лечение (анальгетики или НПВП) следует применять с осторожностью (опасность побочных эффектов).

5. Для патогенетически–ориентированной лекарственной терапии болевого синдрома при ГС используются центральные миорелаксанты (Мидокалм).

Литература:

1. Beighton P., Graham R., Bird H. Hypermobility of joints. //2–nd edition. London, Berlin, Heidelberg et al. – Springer–Verlag. – 1989 – 189 p.

2. Беленький А.Г. Генерализованная гипермобильность суставов и другие соединительно–тканые синдромы (обзор) Научно–практическая ревматология. 2001. №4., с.40–48

3. Маслова Е.С. Возрастные особенности клинических проявлений синдрома гипермобильности суставов. // Дисс... канд. мед. наук. – Москва. – 2002.– с.152

4. Kirk JH, Ansell BM, Bywaters EG. The hypermobility syndrome // Ann Rheum Dis – 1967 – v.26.– p. 425–427.

5. Никитина Т.И. Клинико–генетический анализ диспластического сколиоза.// Дисс. канд. мед. наук. Москва. 1991.– с.1–234.

6. Давиденков С.Н. К теории дизрафического генотипа. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена. 1925, Т.6.

7. Казьмин А.И., Кон И.И., Беленький В.В. Сколиоз. // М. Медицина. – 1981. – с. 272.

8. МКБ 10. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр.// ВОЗ. Женева – 1995.– Том 1., часть 3. – С. 665.

9. Беленький А.Г. Нестероидные противовоспалительные препараты как инструмент дифференциальной диагностики при суставном синдроме. Русский медицинский журнал, 2003, Т.11, № 15 (187), с. 886–888

10. Лиля А.М. Остеохондропатии.// Клиническая ревматология./Под ред. Мазурова В.И. – СПб: Фолиант, 2001. – С.372–381.

Опубликовано с разрешения администрации Русского Медицинского Журнала.