© Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н., 2013

*Т.И. Кадурина[1], Л.Н. Аббакумова[2]*

# ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ГИПЕРМОБИЛЬНОСТИ СУСТАВОВ

[1]ГБОУ ДПО Санкт-Петербургский Северо-Западный ГМУ им. И.И. Мечникова, [2]ГБОУ ДПО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург

**Представлены собственные данные о частоте встречаемости и принципах диагностики гипермобильности суставов (ГМС) у детей. Обсуждаются вопросы генетической гетерогенности ГМС. Проанализированы особенности течения синдрома ГМС у детей разного возраста и предложены критерии диагностики данной патологии в педиатрической практике.**

***Ключевые слова:*** *дети, синдром гипермобильности суставов, клиника, критерии диагностики.*

**Original data about joint hypermobility (JHM) in children are presented, including JHM incidence and principles of diagnosis. Problem of genetic JHM heterogenity was discussed, peculiarities of JHM presentation in different age groups were analyzed and diagnostic criteria of this pathology in pediatric practice was suggested.**

***Key words:*** *children, joint hypermobility syndrome, clinical presentation, diagnostic criteria.*

Из всех наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ), имеющих согласованные критерии клинической диагностики, наиболее часто в практике врача педиатра встречается синдром гипермобильности суставов (СГМС) [1]. Как известно, суставы считаются гипермобильными, если они имеют избыточный диапазон движений по сравнению со среднестатистической нормой. Оценивая наличие гипермобильности суставов (ГМС), учитывают возраст, пол и этническое происхождение пациента. ГМС наиболее часто встречается у женщин 16–30 лет и у мужчин 16–20 лет, а снижение степени ее выраженности наблюдается у мужчин к 20–30 годам, а у женщин – на 10 лет позже, т.е. к 30–40 годам. Считается, что это обусловлено особенностями восприятия мышечной боли у мужчин и женщин, большей стабильностью суставов у мужчин и особенностями гормонального статуса лиц женского пола [2]. Частота ГМС в азиатской популяции составляет 15–25%, а в европейской – 10%. У детей ГМС в среднем встречается с частотой 10–25% и у каждого второго ребенка – в возрасте до 3 лет. В подростковом возрасте, в зависимости от обследуемого контингента, по данным разных авторов, ГМС выявляется с частотой от 6,7 до 39,6% [3–5].

СГМС диагностируют при сочетании признаков ГМС с клинической симптоматикой (артралгии, вывихи и подвывихи суставов, вегетативная дисфункция и др.). Этот термин предложен J.H. Kirk и соавт. [6]. В настоящее время СГМС рассматривается как наследственное системное невоспалительное заболевание соединительной ткани. Шифр по МКБ10 – М 35.7. Для понимания взаимоотношений между ГМС и СГМС можно привести формулу R. Grahame [7]: гипермобильность суставов + симптоматика = синдром гипермобильности суставов.

Цель исследования: выявить особенности клинических проявлений СГМС у детей.

### Материалы и методы исследования

Объект исследования – 171 пациент с СГМС в возрасте 5–18 лет (девочки – 80, мальчики – 91).

***Контактная информация:***
***Кадурина Тамара Ивановна*** – д.м.н., проф. каф. медицинской генетики
ГОУ ДПО Санкт-Петербургский Северо-Западный ГМУ им. И.И. Мечникова
**Адрес:** 191015 г. Санкт-Петербург, ул. Кирочная, 41
**Тел.:** (812) 303-50-00, **E-mail:** tikadurina@mail.ru
Статья поступила 29.05.13, принята к печати 18.06.13.

сти, «натоптышей», стрии и рубцов типа «папиросной бумаги». У ряда детей дополнительно встречаются широкое пупочное кольцо, диастаз прямых мышц живота и грыжи различной локализации. Специфические возрастные отличия имеет патодиагностировать при наличии 3 больших критериев либо 2 больших и 3 малых критериев, либо одного большого и 4 малых критериев. Четыре малых критерия достаточны, если имеется близкий родственник, страдающий данным заболеванием.

## ЛИТЕРАТУРА


1. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов. Рос. кардиологический журнал. 2012; 4 (96) (Приложение 1): 32 с.

2. *CastoriM, CamerotaF, CellettiC, et al.* Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type and the excess of affected females: possible mechanisms and perspectives. Am. J. Med. Genet. 2010; 152A: 2406–2408.

3. *McCormack M, Briggs J, Hakim A, Grahame R.* Joint laxity and the benign joint hypermobility syndrome in students and professional ballet dancers. J. Rheumatol. 2004; 31: 173–178.

4. *Zweers MC, Hakim AJ, Grahame R, et al.* Joint Hypermobility Syndromes. The Pathophysiologic Role of Tenascin-X Gene Defects. Amer. College of Rheumatology. 2004; 50 (99): 2742–2749.

5. *Adib H, Davies K, Grahame E, et al.* Joint hypermobility syndrome in childhood. A not so benign multisystem disorder. Rheumatology (Oxford). 2005; 44 (6): 703–704.

6. *Kirk JH, Ansell BM, Bywaters EG.* The hypermobility syndrome. Ann. Rheum. Dis. 1967; 26: 425–427.

7. *Keer R, Grahame R.* Hypermobility Syndrome – recognition and management for physiotherapists. Butterworth Heinemann, 2003: 67–68.

8. *Beighton P, Solomon L, Soskolne CL.* Articular mobility in an African population. Ann. Rheum. Dis. 1973; 32: 413–418.

9. *Grahame R, Bird HA, Child A.* The revised (Brighton, 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). Journal of Rheumatology. 2000; 27 (7): 1777–1779.

10. *Маслова Е.С.* Возрастные особенности клинических проявлений синдрома гипермобильности суставов: Автореф. дисс. … канд. мед. наук. М., 2002.

11. *Simmondsa JV, Keer RJ.* Hypermobility and the hypermobility syndrome. Manual Therapy. 2007; 12: 298–309.

12. *Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al.* Ehlers–Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche, 1997. American Journal of Medical Genetics. 1998; 77 (1): 31–37.