

ZESPÓŁ NADMIERNEJ WIOTKOŚCI JAKO PRZYCZYNA BÓLÓW STAWÓW U DZIECI

HYPERMOBILITY SYNDROME AS A CAUSE OF ARTHRALGIA IN CHILDREN

Elżbieta Smolewska, Henryka Brózik, Jerzy Stańczyk

Klinika Kardiologii Dziecięcej Instytutu Pediatrii i Poradnia Reumatologiczna SP
Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego nr 4 UM w Łodzi

Streszczenie: Dolegliwości z zakresu narządu ruchu stanowią częstą skargę zgłaszaną przez dzieci w gabinecie lekarskim. Najczęściej są to odczynowe bóle stawów w przebiegu zakażeń wirusowych, bakteryjnych czy pasożytniczych. Jedną z mniej znanych przyczyn bólów stawów u dzieci jest tzw. zespół nadmiernej wiotkości (ang. Hypermobility Syndrome-HS). Definiuje się go jako zwiększoną ruchomość dużych i małych stawów w stosunku do normy uwzględniającej wiek, płeć i rasę, przy braku zapalnej choroby reumatycznej. Uważa się, że HS może być chorobą uwarunkowaną genetycznie polegającą na zaburzeniach syntezy kolagenu. Częstość występowania tego zespołu u dzieci waha się od 5 do 18%, z przewagą u dzieci młodszych i dziewczynek. W ustaleniu rozpoznania pomocna jest 9-punktowa skala Beightona. Obraz kliniczny HS może być bardzo bogaty, dominują jednak bóle mięśni i stawów. Czasami HS współistnieje z zespołem wypadania płata zastawki dwudzielnej, chronicznymi zaparciami, dysfunkcją dróg moczowych czy narządu rodnego. Leczenie HS polega na stosowaniu odpowiednich form fizykoterapii czy lokalnych iniekcji glikokortykosteroidów.

Słowa kluczowe: nadmierna wiotkość stawów, bóle stawów, choroby reumatyczne u dzieci

Summary: Symptoms from the locomotor system are frequent complaints of children in general practitioners surgeries. One of the most common symptoms is reactive arthralgia in the course of viral, bacterial and parasitic infections. Hypermobility syndrome (HS) is a less known cause of arthralgia in children. It is defined as an enhanced mobility of large and small joints without symptoms of systemic rheumatic disease. HS is considered as genetically determined disorder characterized by impaired synthesis of collagen. Frequency of this syndrome is estimated at 5-18% with predominance in girls and young children. Nine points Beighton scale is helpful in establishing of the diagnosis. Clinical picture of HS can be very complex, however the main symptoms are myalgia and arthralgia. Sometimes HS coexists with mitral valve prolapse, chronic constipation, dysfunction of urinary tract and uterovaginal prolapse. Treatment of HS is based on various types of physiotherapeutic techniques as appropriate and local corticosteroids injections.

Key words: joints hypermobility, arthralgia, children's rheumatic diseases

Wstęp

Według współczesnej kwalifikacji do dziecięcych chorób reumatycznych zalicza się ponad 80 jednostek i zespołów przebiegających ze zmianami patologicznymi w obrębie układu kostno-stawowego i mięśniowego, które manifestują się bólami o różnym nasileniu i rokowaniu. Tę długą listę otwierają przewlekłe artropatie o podłożu zapalnym, a

czelę z młodzieńczym idiopatycznym zapaleniem stawów oraz dużą grupą innych układowych chorób tkanki łącznej. Jednakże większość jednostek i zespołów wymienionych w klasyfikacji jest wynikiem zaburzeń niezapalnych, wrodzonych bądź nabytych. Wśród nich na pierwszym miejscu znajduje się uogólniona nadmierna ruchomość stawów (1).

Należy podkreślić, że w rozwoju biologicznym człowieka ruchomość stawów zmienia się wraz z wiekiem, a zmiany

nie obejmują równocześnie i w takim samym stopniu poszczególnych stawów (2). Ogólnie biorąc największa ruchomość jest po urodzeniu, po czym zmniejsza się w różnym tempie: gwałtownie w okresie dzieciństwa, nieco wolniej u młodzieży i powoli w życiu dorosłym (3). U ludzi zdrowych odbiegająca od normy nadmierna ruchomość stawów może mieć charakter nabyty w wyniku intensywnego treningu i często spotykamy ją u lekkoatletów, akrobatów, tancerzy baletu czy muzyków. Wiadomo również, że jako stały objaw towarzyszy wrodzonym zaburzeniom w obrębie tkanki łącznej (Hereditary disorders of connective tissue – HDCTs), których klasycznym przykładem jest zespół Marfana, Ehler-Danlosa i wrodzona łamliwość kości (osteogenesis imperfecta). Zespoły te stanowią grupę heterogenną pod względem genetycznym oraz klinicznym i występują bardzo rzadko (4, 5). Tymczasem u wielu dzieci i ludzi dorosłych spotyka się konstytucjonalną nadmierną ruchomość stawów, bez innych cech klinicznych charakteryzujących poszczególne z wymienionych zespołów wrodzonych. W piśmiennictwie angielskojęzycznym takie przypadki znane są jako hypermobility syndrome (HS) lub benign joint hypermobility syndrome (BJHS) (6). Autorzy polscy używają synonimów: zespół nadmiernej wiotkości (bądź ruchomości) stawów lub nadruchość (bądź hipermobilność) konstytucjonalna stawów (7, 8, 9). Terminu hypermobility syndrome (HS) po raz pierwszy użyli Kirk i wsp. w 1967 r., którzy opisali u ludzi dorosłych dolegliwości z zakresu układu mięśniowo-szkieletowego, związane z nadmierną ruchomością stawów (10).

Definicja zespołu HS obejmuje zwiększoną ruchomość dużych i małych stawów w stosunku do normy uwzględniającej wiek, płeć i rasę, przy braku układowych chorób reumatycznych. W klasyfikacji dziecięcych chorób reumatycznych ten sam zespół występuje jako benign joint hypermobility syndrome (BHS) dla podkreślenia dobrego rokowania i różnic w stosunku do HDCTs oraz zapalnych chorób tkanki łącznej (11).

Z niektórych prac wynika, że konstytucjonalna nadmierność może być uwarunkowaną genetycznie chorobą tkanki łącz-

nej, polegającą na zaburzeniach syntezy kolagenu. Badania Childa wykazały bowiem, że w bioptatach skóry pacjentów z HS istnieją zmiany w proporcji kolagenu I i III, a w mikroskopie elektronowym widać nieprawidłowości w budowie włókien kolagenowych oraz zwiększoną ilość macierzy komórkowej i fibroblastów (12). Do tej pory jednakże nie wykryto mutacji genów odpowiedzialnych za syntezę kolagenu u osób z HS (13). Wspomniana wcześniej nadmierna ruchomość stawów, nabyta poprzez trening, nie wyklucza podłoża uwarunkowanego genetycznie, które w tym przypadku mogłoby odgrywać rolę czynnika usposabiającego. Ostateczne wyjaśnienie tego problemu wymaga dalszych badań z zakresu genetyki molekularnej.

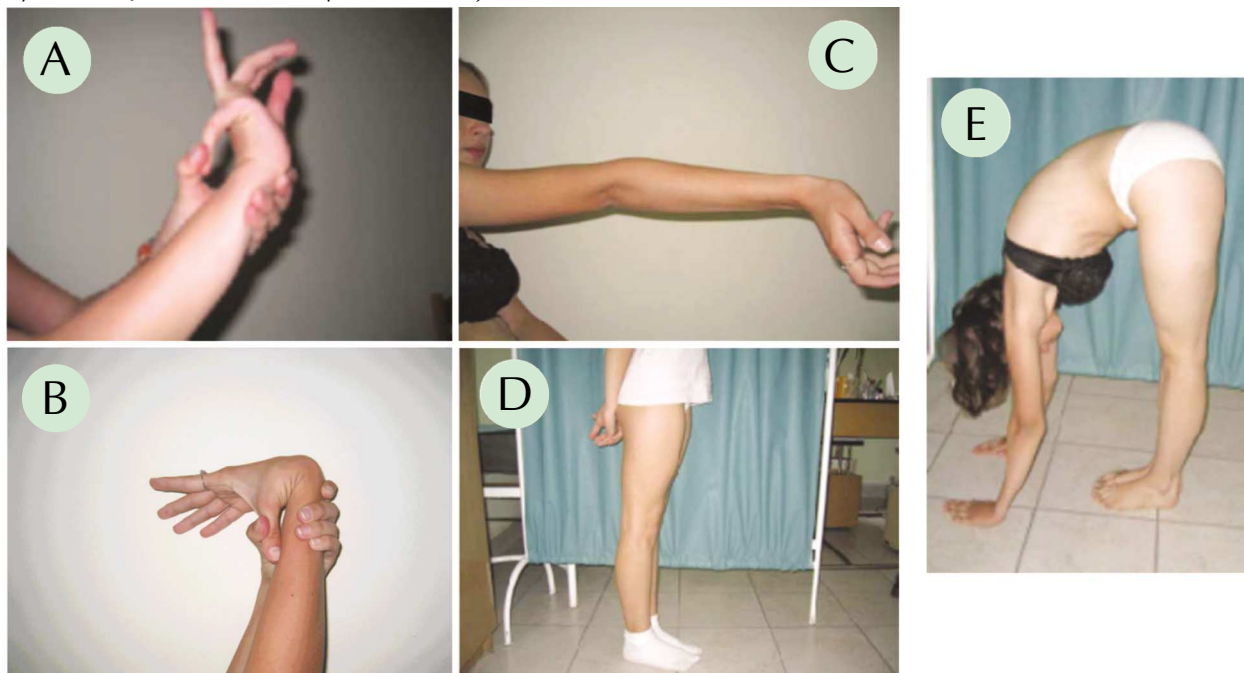
Epidemiologia HS

Stosunkowo mało publikacji poświęcono rozpowszechnieniu HS w wieku rozwojowym i niestety, żadna z nich nie dotyczy dzieci polskich. Gedalia i wsp. prowadząc badania w szkołach amerykańskich i wśród uczniów w wieku 5-17 lat nadmierną wiotkość stawów wykryli u 12%. Znacznie częściej dotyczyło to dziewcząt (18%) niż chłopców (7%). Ponadto odsetki dzieci z HS zmniejszały się wraz z wiekiem – od 18% w grupie 5-8 lat do 5% w okresie młodzieńczym 15-17 lat. Różnice zależne od płci i wieku były statystycznie znamienne (14).

W Europie podobnymi badaniami objęto 2432 dzieci greckich w wieku 5-14 lat i stwierdzono, że 8,78% manifestuje objawy HS. Podobnie jak u uczniów amerykańskich i w tej populacji hipermobilność stawów znamienne częściej rozpoznawano u dzieci młodszych poniżej 8 r.ż., w porównaniu do starszych (odpowiednio 11,4% i 7,6%) oraz u dziewcząt w porównaniu do chłopców (10,76% i 7,1%) (15).

W piśmiennictwie dotyczącym ludzi dorosłych, występowanie HS ocenia się na 10-25%, w zależności od regionu geograficznego i płci (5, 16, 17). Autorzy publikacji zgodnie podkreślają, że zwiększona ruchomość stawów częściej dotyczy kobiet. Ponadto tzw. postacie "skąpostawowe" prze-

Rycina 1. Pięć manewrów w zespole nadmiernej wiotkości stawów.



Przedstawiony na zdjęciach przypadek dziewczynki z HS pochodzi z obserwacji własnych autorów. 15-letnia pacjentka P.S. zgłosiła się do Poradni Reumatologicznej z powodu występujących od roku bólów stawów kolanowych, nasilających się po zajęciach W-F. Badaniem przedmiotowym oceniono dziewczynkę na 9 punktów w skali Beightona. Na podstawie przeprowadzonych badań diagnostycznych wykluczono zapalną chorobę reumatyczną. W leczeniu zastosowano fizykoterapię, okresowo podawano również niesteroidowe leki przeciwzapalne, uzyskując zmniejszenie dolegliwości stawowych.

Tabela 1. 9-stopniowa skala Beightona (wg R. Grahame).

Rodzaj manewru	Strona lewa	Strona prawa
A. Bierne zgięcie grzbietowe V palca dłoni do kąta 90 stopni	1	1
B. Bierne przywiedzenie kciuka do wewnętrznej strony przedramienia	1	1
C. Przeprost w stawie łokciowym >10 stopni	1	1
D. Przeprost w stawie kolanowym >10 stopni	1	1
E. Przyłożenie całej powierzchni dłoni do podłogi przy wyprostowanych kolanach		1
Całkowita liczba punktów	9	

ważają nad uogólnionymi, obejmującymi liczne stawy (4).

W Polsce badania nad rozpowszechnieniem HS w populacji ludzi dorosłych prowadzili tylko Stodolny i Tybinkowska. W losowo wybranej grupie 50 zdrowych osób konstytucjonalna nadmierna ruchomość stawów występowała u 12% spośród nich, w tym u 16% kobiet i 8% mężczyzn, co było zgodne z obserwacjami innych autorów (9).

Rozpoznanie HS

W klasycznej definicji HS sformułowanej przez Kirka i wsp., nawet jeden nadmiernie ruchomy staw w powiązaniu z objawami pozastawowymi, takimi jak marfanoidalny wygląd, nadmiernie rozciągliwa skóra lub skłonność do osteopenii, może stanowić podstawę do rozpoznania HS (10). Najczęściej jednak stosuje się 9-punktową skalę Beightona, która obejmuje wyłącznie objawy stawowe, a każdy z nadmiernie ruchomych stawów ma wartość 1 punktu (18). Do rozpoznania HS potrzebnych jest 5 punktów (tab. 1, ryc.1 A, B, C, D, E). W 1998 r. Grahame i wsp. opublikowali zmodyfikowane kryteria Beightona, do których włączono również objawy pozastawowe (19).

Objawy kliniczne HS

W przypadku braku objawów klinicznych najczęściej HS nie jest rozpoznawany. Dopiero dolegliwości zgłaszane przez pacjenta zmuszają lekarza do dokładnego badania fizykalnego i szczegółowej diagnostyki różnicowej. Symptomatologia HS jest bogata i dolegliwości mogą dotyczyć różnych narządów. Najczęściej jednak jest to układ ruchu, a na czoło objawów klinicznych wysuwają się bóle mięśni i stawów, czasami z obrzękami i wysiękiem (tab. 2). Bóle niekiedy są zależne od zmian warunków atmosferycznych czy fazy cyklu menstruacyjnego, bez współistniejących odchyłań w badaniu fizykalnym i testach laboratoryjnych (20). Mechanizm powstawania omawianych dolegliwości jest trudny do wyjaśnienia, zwłaszcza kiedy – poza wiotkością stawów – nie ma innych zmian patologicznych w narządzie ruchu, wymienionych w tabeli 2. Bierze się pod uwagę, że w tych przypadkach czynnikiem sprawczym może być drażnienie nocycyptywnych zakończeń nerwowych, które są słabo podtrzymywane przez nieprawidłowe włókna kolagenowe (5). Niektórzy autorzy zwracają uwagę, że HS jest jedną z przyczyn przeciążeń narządu ruchu, co w konsekwencji może prowadzić do występowania zespołów bólowych (7). W cytowanej już pracy Gedalii i wsp. nadmierną ruchomość stawów stwierdzono aż u 66% dzieci prezentujących nawracające epizody bólów lub zapaleń stawów, bez jakichkolwiek cech klasycznej choroby reumatycznej. Chociaż dzieci zgłaszały dolegliwości z zakresu różnych stawów, to dominowały bóle kolan. Autorzy pracy uważają, że HS może

być więc ważną przyczyną epizodycznych lecz uciążliwych dolegliwości stawowych u dzieci, która w dodatku często pozostaje nie wykryta (14). Podobne wnioski wynikają z badań autorów greckich. Wśród 189 dzieci z HS co piąte (21,2%) miało epizody bólów lub zapalenie stawów, przy czym najczęściej były to również stawy kolanowe (15). Czasami ściśle zlokalizowany charakter dolegliwości w HS może naśladować przewlekłą chorobę reumatyczną (21). Z kolei Stodolny, oceniając częstość występowania nadruchości konstytucjonalnej stawów wśród dorosłych z zespołami bólowymi kręgosłupa stwierdził ją u 24% badanych, a odsetki były istotnie statystycznie wyższe w porównaniu do grupy kontrolnej (8). Ciekawym doniesieniem są również badania Punzi i wsp., którzy badali poziom cytokin prozapalnych u 100 pacjentów z rozpoznaniem reumatoidalnym zapaleniem stawów (RZS) w wieku 19-74 lat. W tej grupie chorych u 18% rozpoznali na podstawie zmodyfikowanych kryteriów Beightona nadmierną ruchomość stawów. Okazało się, że poziomy badanych cytokin (IL-1 β , IL-6, IL-8 i PGE $_2$) w płynie stawowym u chorych z nadmierną ruchomością stawów były z namiennie wyższe niż u pozostałych pacjentów z RZS. Nie stwierdzono natomiast korelacji pomiędzy badanymi parametrami a skalą Beightona. Spostrzeżenia te były podstawą do sformułowania wniosku, iż RZS skojarzone z nadmierną ruchomością stawów może powodować cięższy przebieg zapalenia stawów z ich szybszą destrukcją (22).

Istnieją także prace, które sugerują, że HS może powodować następstwa w postaci osteopenii, czy przedwczesnej choroby zwyrodnieniowej stawów (23). Jednak badania Dolana i wsp. wydają się nie potwierdzać tych sugestii. Autorzy ci ocenili zależność między HS a gęstością mineralną kości i chorobą zwyrodnieniową u 716 kobiet w wieku pomenopauzalnym i nie stwierdzili podwyższonej tendencji do występowania osteoartrozy u kobiet z nadmierną ruchomością stawów (24). Publikacje naukowe, przedstawiające częstość występowania i rodzaj objawów pozastawowych, związanych z HS dotyczą ludzi dorosłych i są nieliczne (25). Autorzy brytyjscy i czescy przedstawili obserwacje dotyczące skojarzenia HS z zespołem wypadania

Tabela 2. Objawy zespołu nadmiernej wiotkości.

Objawy stawowe	Objawy pozastawowe
1. Bóle mięśni i stawów	1. Nadmierna rozciągliwość skóry (skóra papirusowa)
2. Uszkodzenia tkanek miękkich (zapalenie ścięgien, torebek stawowych, powięzi)	2. Wypadanie płatka zastawki dwudzielnej
3. Bóle przedniej części kolan (chondromalacja rzepki, narastające zwichnięcia lub przemieszczenia rzepki)	3. Zaburzenia trzewne (wypadanie odbytu i macicy, odma samoistna, przepuklina, żylaki)
4. Ostre stawowe lub okołostawowe pourazowe uszkodzenia (pourazowe zapalenie błony maziowej, zapalenie kaletki maziowej itp.)	
5. Przewlekłe jedno- lub wielostawowe zapalenie naśladujące reumatoidalne zapalenie stawów	
6. Narastające przemieszczenie lub zwichnięcie barku	
7. Dysfunkcja stawu skroniowo-żuchwowego	
8. Przedwczesna choroba zwyrodnieniowa	
9. Choroby kręgosłupa	
10. Łamliwość kości	
11. Marfanoidalna budowa ciała	

płatka zastawki dwudzielnej (26, 27). Ponadto Manning i wsp. podkreślają związek między HS a chronicznymi zaparciami i dysfunkcją dolnych dróg moczowych u kobiet (28). W innych badaniach wykazano także częstsze niż w grupie kontrolnej współistnienie HS z wypadaniem narządu rodowego u kobiet (29).

Możliwości terapeutyczne HS

Jak wynika z przedstawionego przeglądu prac, z HS można się spotkać w codziennej praktyce lekarskiej, zarówno pedia-

trycznej jak i internistycznej. Należy podkreślić, że rozpoznanie HS można postawić po wykluczeniu innych, poważniejszych przyczyn dolegliwości. Dopiero wtedy należy dokładnie poinformować pacjenta o ich łagodnym podłożu i wdrożyć odpowiednie metody postępowania, znoszące i łagodzące bóle. Autorzy cytowanych prac proponują zastosowanie różnych form fizyko- i kinezyterapii, jak również ćwiczeń rozciągających oraz balneo- czy hydroterapii. Niekiedy zachodzi konieczność miejscowego wstrzyknięcia glikokortykosteroidów. Okresowo można podawać niesteroidowe leki przeciwzapalne, pamiętając jednak o objawach niepożądanych i przeciwwskazaniach (20).

PIŚMIENNICTWO:

1. Petty R. E., Cassidy J. T. Introduction to the study of rheumatic diseases in children. W: Textbook of pediatric rheumatology, red. J.T. Cassidy, R.E. Petty. Philadelphia, Saunders Comp. 2001, 2-7.
2. Wolański N. Rozwój układu kostno-stawowego. W: Rozwój biologiczny człowieka. PWN, Warszawa 1983, 338-358.
3. Silverman S., Constine L., Harvey W., Grahame R. Survey of joint mobility and "in vivo" skin elasticity in London school children. *Ann. Rheum. Dis.* 1970, 64, 690-692.
4. Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders: are they related? *Arch. Dis. Child.* 1999, 80,188-191.
5. Grahame R. The hypermobility syndrome. *Ann. Rheum. Dis.* 1990, 49, 190-200.
6. Baum J., Larsson L.-G. Hypermobility Syndrome - new diagnostic criteria. *J. Rheumatol.* 2000, 27,1585-1586.
7. Romicka A. M. Bóle stawów u dzieci. *Terapia* 2000, 8 (1), 38-41.
8. Stodolny J. Częstość występowania nadruchości konstytucjonalnej stawów wśród chorych z zespołami bólowymi kręgosłupa. *Post. Rehab.* 1997, 11, 79-85.
9. Stodolny J., Tybinkowska A. Częstość występowania nadruchości konstytucjonalnej stawów w losowo wybranej grupie osób. *Post. Rehab.* 1997, 11, 73-78.
10. Kirk J. H., Ansell B., Bywaters E. G. L. The hypermobility syndrome: musculoskeletal complaints associated with generalized joint hypermobility. *Ann. Rheum. Dis.* 1967, 26, 419-425.
11. Sherry D. D., Malleson P. Nonrheumatic Musculoskeletal Pain. W: Textbook of Pediatric Rheumatology, red. J.T. Cassidy, R.E. Petty. Philadelphia, Saunders Comp. 2001, 362-363.
12. Child A. Joint hypermobility syndrome: inherited disorder of collagen synthesis. *J. Rheumatol.* 1986, 13, 239-242.
13. Henney A. M., Brotherton D. H., Child A. H., Humphries S. E., Grahame R. Segregation analysis of collagen genes in two families with joint hypermobility syndrome. *Br. J. Rheumatol.* 1992, 31, 169-174.
14. Gedalia A., Donald M. D., Person M. D., Brewer E. J., Giannini E. H. Hypermobility of the joints in juvenile episodic arthritis/arthralgia. *J. Ped.* 1985, 107, 873-876.
15. Vougiouka O., Moustaki M., Tsanakatsi M. Benign hypermobility syndrome in Greek schoolchildren. *Eur. J. Ped.* 2000, 159, 628.
16. Klemp P., Williams S. M., Stansfield S. A. Articular mobility in Maori and European New Zealanders. *Rheumatology* 2002, 41, 554-557.
17. Didia B. C., Dapper D. V., Boboye S. B. Joint hypermobility syndrome among undergraduate students. *East. Afr. Med. J.* 2002, 79, 80-81.
18. Beighton P., Solomon L., Soskolne C. L. Articular mobility in an African population. *Ann. Rheum. Dis.* 1973, 32, 413-418.
19. Grahame R., Bird H. A., Child A. The British Society Special Interest Group on Heritable Disorders of Connective Tissue Criteria for the Benign Joint Hypermobility Syndrome. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of the BJHS. *J. Rheumatol.* 2000, 27, 1777-1779.
20. Grahame R. Hypermobility syndrome. *Rheumatology in Europe* 1996, 25/4, 124-127.
21. Lewkonja R. M., Ansell B. M. Articular hypermobility simulating chronic rheumatic disease. *Arch. Dis. Child.* 1983, 58, 988-992.
22. Punzi L., Pozzuoli A., Pianon M., Bertazzolo N., Oliviero F., Scapinelli R. Pro-inflammatory interleukins in the synovial fluid of rheumatoid arthritis associated with joint hypermobility. *Rheumatology* 2001, 40, 202-204.
23. Bird H. A., Tribe C. R., Bacon P. A. Joint hypermobility leading to osteoarthritis and chondrocalcinosis. *Ann. Rheum. Dis.* 1978, 37, 203-211.
24. Dolan A. L., Hart D. J., Doyle D. V., Grahame R., Spector T. D. The relationship of joint hypermobility, bone mineral density and osteoarthritis in the general population: the Chingford Study. *J. Rheumatol.* 2003, 30, 799-803.
25. Mishra M. B., Ryan P., Atkinson P., Taylor H., Bell J., Calver D., Fogelm I., Child A., Jackson G., Chambers J. B., Grahame R. Extra-articular features of benign joint hypermobility syndrome. *Br. J. Rheumatol.* 1996, 35, 861-866.
26. Grahame R., Edwards J. C., Pitcher D., Gabell A., Harvey W. A clinical and echocardiographical study of patients with the hypermobility syndrome. *Ann. Rheum. Dis.* 1981, 40, 541-546.
27. Ondrasik M., Rybar I., Rus V., Bosak V. Joint hypermobility in primary mitral valve prolapse patient. *Clin. Rheumatol.* 1988, 7, 69-73.
28. Manning J., Korda A., Benness C., Solomon M. The association of obstructive defecation, lower urinary tract dysfunction and the benign joint hypermobility syndrome: A case-control study. *Int. Urogynecol. J. Pelvic Floor Dysfunct.* 2003, 14, 128-132.
29. Al-Ravi Z. S., Al-Ravi Z. T. Joint hypermobility in women with genital prolapse. *Lancet* 1982, 26, 1439-1441.

Adres do korespondencji:

Dr n. med. Elżbieta Smolewska
Klinika Kardiologii Dziecięcej IP UM
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź
tel./fax 42 617 77 00

