



Joanna Stodolna-Tukendorf

Zespół hipermobilności konstytucjonalnej

21

Gabinet Fizjoterapii i Pracownia Podologiczna „Zdrowa Stopa”
Ośrodek Lecznico-Rehabilitacyjny Natura w Busku-Zdroju

Opisany w tym artykule zespół zaburzeń pochodzących z tkanki łącznej, mimo powszechności występowania, jest w Polsce rzadko rozpoznawany. Nie stanowinorodnej jednostki chorobowej, a jego znaczenie polega na negatywnych następstwach w narządzie ruchu i innych układach, do których może dochodzić u części osób z tym zespołem.

Zespół hipermobilności konstytucjonalnej – ZHK (*Hypermobility Syndrome* – HMS) jest to uogólniona, wrodzona, samoistna niewydolność tkanki łącznej całego organizmu, objawiająca się:

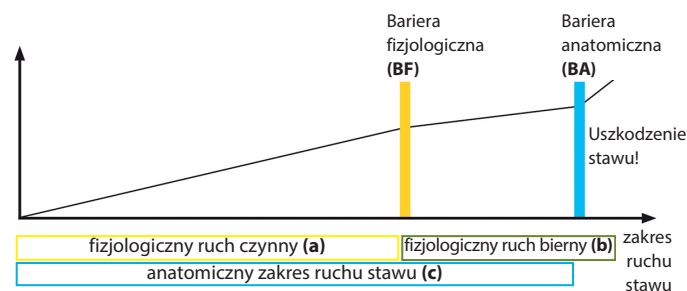
- wiotkością torebek i więzadeł stabilizujących stawy,
- zwiększonym, w odniesieniu do normy, zakresem ruchów stawów (hipermobilność konstytucjonalna stawów),
- wieloma symptomami współtowarzyszącymi z układów i narządów zawierających tkankę łączną.

Kirk, Ansel i Bywaters opisali po raz pierwszy w 1967 roku ZHK jako „zespół nadruchości” występujący u osób z uogólnionym rozluźnieniem stawów i współistniejącymi dolegliwościami ze strony układu mięśniowo-szkieletowego. Autorzy użyli wówczas terminu „zespół hipermobilności” po to, aby opisać wiele objawów ze strony układu mięśniowo-szkieletowego u osób, u których nie stwierdzono innych nieprawidłowości w postaci chorób reumatologicznych, neurologicznych czy wad wrodzonych.

W miarę rozszerzania badań nad problemem stwierdzono, że objawy towarzyszące pochodzą nie tylko z narządu ruchu, lecz także z narządów wewnętrznych, z układu sercowo-naczyniowego, z narządów miednicy mniejszej oraz dotyczą skóry.

Ze względu na dominujące objawy z układu stawowego i liczne wtórne zaburzenia w narządzie ruchu, zaburzenie to określane jest także synonimami: zespół nadruchości stawów, zespół wrodzonej wiotkości stawowej, zespół łagodnej nadruchości stawów

Zakres ruchu w stawie prawidłowym



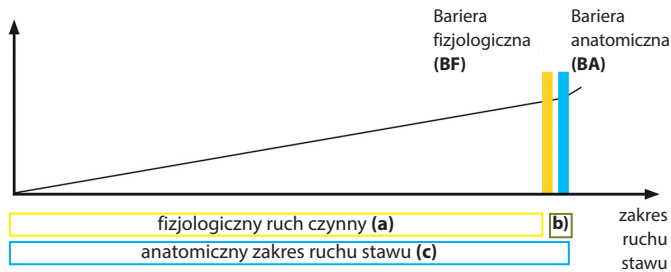
Ryc. 21.1. Zakres ruchu w stawie prawidłowym (oprac. własne)

(*Benign Joint Hypermobility Syndrome* – BJHS) oraz elastopatia. W Polsce używa się określenia hipermobilność konstytucjonalna stawów (HKS) lub hipermobilność konstytucjonalna (HK).

Rozpatrując zagadnienie nadruchości stawów biomechanicznie, problem polega na nadmiernym zwiększeniu zakresu fizjologicznego ruchu czynnego i przesunięciu jego bariery do bariery anatomicznej ruchu w danym stawie czy segmencie kręgowym. W warunkach prawidłowych, barierę ruchu fizjologicznego można przekroczyć jedynie za pomocą siły zewnętrznej, pogłębiając, np. ręką terapeuty, zakres dokonanego ruchu czynnego – maksymalnie aż do bariery anatomicznej (ryc. 21.1). Ruch ten stanowi kontynuację ruchu czynnego w danym kierunku, stąd można go nazwać dopełniającym ruchem biernym. Zakres biernego ruchu dopełniającego odgrywa istotną rolę ochronną dla stawu. Jest on wyznaczany przez rozciągliwość tkanek miękkich stabilizujących staw lub segment kręgowy. Ograniczając całkowity zakres ruchów czynnych (a) i biernych dopełniających (b), bezpiecznych dla danego stawu, sta-



Zakres ruchu w stawie prawidłowym



Ryc. 21.2. Zakres ruchu w stawie hipermobilnym (oprac. własne)

nowi tym samym jakby bufor bezpieczeństwa stawu, którego przekroczenie skutkuje uszkodzeniem tkanek.

W hipermobilności dochodzi do takiego zwiększenia zakresu ruchu czynnego, że następuje nadmierne zbliżenie bariery fizjologicznej do anatomicznej. Objawia się to zwiększeniem zakresu ruchomości czynnej w stawie i zmniejszeniem zakresu ruchów biernych dopełniających, nawet do stopnia całkowitego braku. Nigdy jednak, przy obciążeniach fizjologicznych, nie dochodzi do przekraczania bariery anatomicznej (ryc. 21.2).

Zaburzenia tego typu, oprócz hipermobilności konstytucjonalnej (łagodnej uogólnionej nadruchości stawów), występują w pourazowej niestabilności pojedynczego stawu czy segmentu kręgowego lub w układowych chorobach z uszkodzeniem genetycznym tkanki łącznej. Cechą różniącą hipermobilność konstytucjonalną od miejscowej nabytej jest występowanie nadmiernej ruchomości we wszystkich kierunkach ruchu w danym stawie (zgodnie z wzorcem torebkowym charakterystycznym dla stawu), ponadto nadmierna ruchomość dotyczy większości stawów i segmentów kręgosłupa. W nadruchości miejscowej – pourazowej lub kompensacyjnej uszkodzony staw wykazuje niestabilność w jednym lub najwyżej dwóch kierunkach. Jest to jednocześnie zasadnicza różnica między stawem niestabilnym a nadruchołym. Z kolei w uogólnionych nadruchościach wrodzonych z grupy dziedzicznych (genetycznych) zaburzeń tkanki łącznej (*Heritable Disorders of Connective Tissue*, zespół Marfana, zespół Ehlersa-Danlosa, wrodzona łamliwość kości) przyczyną są nieprawidłowości występujące w obrębie genów kodujących matrycę białek tkanki łącznej. Następstwem tej patologii jest nadmierne rozluźnienie i wiotkość tkanki łącznej, prowadzące do przekraczania bariery anatomicznej i mechanicznych uszkodzeń przy fizjologicznych obciążeniach.

ETIOLOGIA I PATOGENEZA

Przypuszcza się, że hipermobilność konstytucjonalna jest skutkiem nieprawidłowości genetycznej kolagenu tkanki łącznej, dziedzicznym w sposób dominujący, związany z płcią żeńską. Nie znaleziono genu odpowiedzialnego za to zaburzenie. U osób z ZHK zaobserwowano pewne zmiany w proporcjach kolagenu typu I do typu III. Z badań Handler i wsp. oraz El-Shahaly i El-Sherif wynika, że u osób z ZHK proporcje kolagenu typu III do łącznej ilości kolagenu typu III z kolagenem typu I (III: III+I) są zwiększone w stosunku do normy. Ma to stanowić przyczynę zwiększonej wiotkości i rozciągliwości wszystkich struktur tkankowych i narządów zawierających włókna kolagenowe.

EPIDEMIOLOGIA

W dostępnej literaturze istnieją znaczne rozbieżności dotyczące częstości występowania ZHK w populacji ludzkiej. Według różnych autorów zespół ten występuje u 4 do 58,7% populacji ludzkiej.

Odnotowane różnice wynikają ze stosowania odmiennych kryteriów diagnostycznych, wieku, płci czy rasy badanych populacji. W badaniach przeprowadzonych w Polsce ZHK stwierdzono u 12 do 24% osób dorosłych. Należy zaznaczyć, że jest to zaburzenie występujące przede wszystkim u ludzi młodych, zmniejszające się z wiekiem. ZHK występuje średnio dwa razy częściej u kobiet niż mężczyzn. Największą częstością występowania hipermobilności charakteryzuje się rasa żółta, mniejszą czarna, a najmniejszą rasa biała.

OBRAZ KLINICZNY

Objawy kliniczne dzielą się na objawy ze strony narządu ruchu i tzw. objawy towarzyszące, pochodzące z innych tkanek i narządów.

Objawy z narządu ruchu

Objawy wymienione poniżej występują w różnym nasileniu i niekoniecznie wszystkie razem u różnych osób z hipermobilnością, można tu mówić o zwiększonej tendencji, a nie o regule.

Cechy wskazujące na możliwość hipermobilności stawów:

- wykonywanie ruchów czynnych w stawach w stopniu przekraczającym zakres fizjologiczny, przez osoby nietreningujące;
- częste „przeskakiwanie”, uciekanie i uczucie braku pewności stawów kończyn;
- brak płynności ruchu, „przeskakiwanie”, trzaski, i „strzelanie” podczas ruchów segmentów kręgosłupa,
- koślawość stawów łokciowych, nieosiowość stawu śródrečno-paliczkowego kciuka i śródstopno-paliczkowego palucha stopy, płaskostopie i koślawość stóp, wady stawów kolanowych w postaci tyłowygięcia, koślawości lub szpotawości;
- tendencja do pogłębiania krzywizn kręgosłupa, plecy okrągłe i przodopochylenie miednicy, torsja miednicy w obrębie stawów krzyżowo-biodrowych,
- łatwość zwicnięć i skręceń stawów, np. skokowego, ramiennego,
- zmiany w ruchomości i trzaski przy ruchach stawów żuchwowo-skroniowych, zwicnięcia żuchwy,
- cechy niestabilności kręgosłupa w badaniach obrazowych, z kręgozmykiem rzekomym włącznie,
- brak tolerancji na obciążenia statyczne, wiercenie się, konieczność częstej zmiany pozycji, trudności ze staniem, dłuższym siedzeniem, w znalezieniu wygodniej pozycji,
- tendencja do współistniejącej fibromialgii.

Wrodzona nadmierna wiotkość aparatu więzadłowo-torebkowego umożliwia wykonywanie, bez specjalnego treningu, ruchów czynnych w stawach kończyn i kręgosłupa w zakresie znacznie przewyższającym normy statystyczne, czyli przekraczającym próg bariery fizjologicznej ruchu. Najbardziej typowe to przyciąganie głowy do kolan, tzw. szpagat, zakładanie dłoni na dłoń na plecach, skłon do przodu z układaniem dłoni na podłodze, wykonywanie tzw. mostka do tyłu, przyciąganie kciuka do przedramienia czy przeprost czynny palców dłoni nawet do kąta prostego.

U młodzieży w okresie rozwojowym nadmierna ruchomość stawów bywa przyczyną często występującej postawy „niedbałej



utrwalonej". Objawia się to albo charakterystyczną „małpią” sylwetką z przesunięciem głowy i barków ku przodowi, kifotyzacją tułowia, ugięciem stawów biodrowych i kolanowych albo tendencją do przyjmowania tzw. postawy kifo-lordotycznej, *sway-back*, czyli z przeprostem w stawach kolanowych i biodrowych oraz pogłębionymi fizjologicznymi krzywiznami kręgosłupa. Taka pozycja daje poczucie większej stabilności przez uzyskanie krańcowego zakresu ruchu w stawach, jednak powoduje stałe przeciążenia zarówno w stawach kończyn dolnych, jak i całego kręgosłupa. Często do zespołu postawy niedbałej dołączają się także zaburzenia dynamiki chodu – chód bez propulsji i naprzemiennych współruchów kończyn górnych.

U dzieci z hipermobilnością często obserwuje się brak wydolności statycznej, z nadmierną ruchliwością, częste potykanie lub przewracanie się, trudność w pozostawaniu w jednej pozycji oraz koncentracji (podobieństwo do ADHD!).

Niestety często hipermobilność stawów jest u osób młodych wręcz uznawana za atut, pozwalający na wykonywanie imponujących ćwiczeń i „sztuczek” ruchowych, jest też elementem kwalifikacji młodzieży do treningów sportowych w dziedzinach, w których nadruchość stanowi atut.

Objawy towarzyszące z innych układów i narządów

Wymienione poniżej zaburzenia towarzyszące hipermobilności poza narządem ruchu występują w populacji jedynie w pewnym procencie przypadków i nie wszystkie równocześnie. Przytoczono tu jedynie najistotniejsze.

Otyłość

U osób hipermobilnych w wieku dojrzałym często występuje otyłość. Dość typowa jest przemiana wiotkiej, szczupłej osoby nastoletniej w pulchną i ociążałą postać osoby dorosłej. Nie powoduje to jednak zmniejszenia nadruchości w obrębie stawów. Osoby te, mimo tuszy, wykonują pozytywnie większość testów potwierdzających hipermobilność. Nadwaga stanowi tu szczególny problem, gdyż obniżona tolerancja obciążeń statycznych u osób hipermobilnych powoduje odczuwanie stałego zmęczenia lub przewlekłe dolegliwości bólowe stawów. To z kolei prowadzi do ograniczenia aktywności, a przez to zwiększenia masy ciała. Tak powstaje mechanizm „błędnego koła”. Próby pozbycia się zbędnych kilogramów, przez zwiększenie aktywności fizycznej, zazwyczaj kończą się nasileniem dolegliwości bólowych i ponownym odstąpieniem od ćwiczeń. Następstwem może być kineziofobia, czyli lęk przed bólem wywoływanym przez ruch.

Zaburzenia koordynacji i funkcji proprioceptywnych

Zaobserwowano występowanie zróżnicowanych zaburzeń koordynacji i funkcji proprioceptywnych u osób z HKS, szczególnie w wieku rozwojowym. Objawiają się one zmienioną statyką sylwetki w pozycji stojącej, potykaniem, przewracaniem się, niepewnością chodu i stania, skłonnością do kontuzji. Często osoby hipermobilne są niezdolne ruchowo, mają trudności w grach zespołowych, testach sprawnościowych, ćwiczeniach wymagających dobrej koordynacji i precyzji ruchu (tzw. debil mobil), przy jednoczesnym bezproblemowym wykonywaniu ćwiczeń gibkościowych. Z powodu słabej kontroli zakresu ruchów niebezpieczne są u nich ruchy zamachowe, w skrajnych zakresach. Zaburzenia propriocepcji i koordynacji

przy prawidłowym treningu mogą ustąpić, stąd sukcesy sportowe u niektórych z tych osób w dziedzinach gibkościowych.

Objawy dermatologiczne

Ze względu na częste występowanie zaburzeń w obrębie skóry, na pierwszy rzut oka nasuwających podejrzenia HKS, oraz negatywne następstwa estetyczne, warto nieco więcej wspomnieć na ten temat. U osób z zespołem hipermobilności można w obrębie skóry zaobserwować następujące nieprawidłowości:

- zwiększona rozciągliwość, utrata elastyczności i scieńczenie skóry,
- przedwczesne powstawanie zmarszczek,
- rozstępy – mogą pojawiać się już we wczesnym okresie dojrzewania na skutek intensywnego wzrostu – w okolicy łędźwiowo-krzyżowej (zmiany poprzeczne w stosunku do linii kręgosłupa), na brzuchu, biodrach i piersiach w trakcie ciąży, również w okolicy blizn – u tych osób częściej zdarzają się rozstępy po drobnych zabiegach chirurgicznych,
- skłonność do powstawania nieestetycznych, rozlanych, nierównych blizn w miejscu uszkodzenia skóry, np.: po urazach, szczepieniach, po trądziku, po zabiegach chirurgicznych, oparzeniach termicznych i chemicznych, po tatuażu, po przekłuwaniu uszu, po „piercingu”. W skrajnych przypadkach dochodzi do blizn prześniętych (bliznowców, koloidów), będących ogromnym problemem estetycznym (np. w obrębie małżowin usznych).

W związku z tym u osób z zespołem hipermobilności należy być bardzo ostrożnym podczas wykonywania zabiegów z zakresu chirurgii plastycznej, dermatologii i medycyny estetycznej, i innych, związanych z przekraczaniem bariery skórno-naskórkowej.

Ponieważ zmiany w obrębie skóry, tak jak sama hipermobilność, dotyczą znacznie częściej kobiet, stanowi to szczególny problem estetyczny.

Dysfunkcje narządu żucia

Hipermobilność dotyczy również stawów żuchwowo-skroniowych. Zależność między HK a dysfunkcjami stawów skroniowo-żuchwowych (ssz) jest dość szeroko opisywana w literaturze. W zaawansowanych przypadkach mogą tu wystąpić zróżnicowane objawy, takie jak: uczucie nadmiernego luzu, słyszalne trzaski, przeskakiwanie ssz, ból w okolicy stawu, ból głowy, twarzy, uczucie zatykania uszu, łzawienia oczu, czasami podwichnięcia przy zwiększonym zakresie rozwarcia jamy ustnej. Stomatolodzy znający ten problem, obawiając się zwichnięcia żuchwy lub wypadnięcia dysku w stawie żuchwowo-skroniowym, wykonują u pacjenta test biernego przeprostu małego palca dłoni i, jeśli wynik wynosi powyżej 90°, są ostrożni przy zabiegach w obrębie jamy ustnej.

Z kolei często mięśnie żwacze, będąc nadmiernie aktywowane w sytuacjach konieczności kompensacji nadruchości stawu, reagują zwiększonym napięciem mięśniowym i ograniczeniem rozwarcia jamy ustnej.

Buckingham i wsp. wykazali związek między HKS a tendencją do przemieszczeń dysków w obrębie SSŻ. Dysfunkcje w SSŻ zazwyczaj są powiązane z zaburzeniami ruchomości i bólami w obrębie górnej części kręgosłupa szyjnego. Dlatego konieczne jest zwrócenie uwagi nie tylko na narząd żucia, ale też na nawykowe ustawienie oraz ruchomość głowy i szyi pacjenta.

Wśród innych objawów często towarzyszących zespołowi hipermobilności konstytucyjnej stawów należy wymienić:

- wypadanie płata zastawki dwudzielnej, zwiększona kruchość naczyń;





Tabela 21.1. Choroby mogące współistnieć w hipermobilności konstytucjonalnej

STAWY	TKANKI MIĘKKIE	KRĘGOSŁUP	POZASTAWOWE
<ul style="list-style-type: none"> ■ Dysplazja stawu biodrowego ■ Późne rozpoczęcie chodzenia ■ Bóle wzrostowe ■ Bóle stawowe i mięśniowe ■ Zwichnięcia i podwichnięcia ■ Zapalenie maziówki ■ Chondromalacja rzepki ■ Zmiany zwyrodnieniowe 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Naderwanie więzadeł, mięśni, łąkotek ■ Zapalenie nadkłykci ■ Zapalenie ścięgien, torebki stawowej ■ Zapalenie pochewek ścięgien, zespoły usidlenia, entezopatie ■ Torbiel Backera ■ Fibromialgia 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Zespół niestabilności lędźwiowo-krzyżowej ■ Wypuklina/przepuklina jądra miażdżystego ■ Kręgoszczelina ■ Kręgozmyk ■ Zwężenie kanału kręgowego ■ Niestabilność stawów krzyżowo-biodrowych ■ Anomalie budowy kręgów 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Rozciągliwa skóra, cienkie blizny ■ Przepukliny ■ Żylaki ■ Wypadanie narządu rodnego/odbytu ■ Zespół przewlekłego bólu (<i>Chronic pain syndrome</i>) ■ Depresja/niepokój

- skłonność do żylaków kończyn dolnych, hemoroidów, nietolerancja ortostatyczna;
- tendencja do przepuklin brzusznych i pachwinowych;
- obniżenie i wypadanie narządu rodnego lub odbytu;
- depresja, stany lękowe, nerwica.

Zestawienie możliwych zaburzeń organizmu współistniejących z hipermobilnością stawów i wchodzących w zakres zespołu hipermobilności przedstawiono w tabeli (wg Keer i Grahame).

METODY BADANIA HIPERMOBILNOŚCI KONSTYTUCJONALNEJ STAWÓW

W diagnostyce klinicznej hipermobilności konstytucjonalnej w krajach anglosaskich najczęściej stosowana jest skala Beightona lub jej bardziej szczegółowa wersja skala Contompasis. Skala Hospital del Mar, zwana również kryteriami Bulbena, stosowana jest głównie w krajach hiszpańskojęzycznych. W Polsce stosowane jest badanie hipermobilności stawów według kryteriów Sachsego. Polega ono na wykonaniu 13 testów ruchowych kręgosłupa i stawów obwodowych i ocenie zakresu ruchu w stosunku do oznaczonych norm. Dodatni wynik 7 testów, w tym obustronnie w stawach parzystych, pozwala rozpoznać hipermobilność i podejrzewać nieprawidłowości w obrębie tkanki łącznej innych narządów, np. skóry. W celu uzupełnienia diagnostyki warto posłużyć się kryteriami Brighton, za których pomocą można potwierdzić lub wykluczyć występowanie zespołu hipermobilności konstytucjonalnej.

W praktyce ważna jest umiejętność ogólnej oceny, czy osoba badana jest, czy nie jest hipermobilna. Podejrzenie HKS u pacjenta nasuwają następujące wyniki badań:

- czynny przeprost palców dłoni $>45^\circ$;
- możliwość biernego przyciągnięcia kciuka do przedramienia;
- przeprost w stawach łokciowych;
- rotację zewnętrzną stawu barkowego $\geq 90^\circ$;
- ruchomość kręgosłupa szyjnego rotacja $\geq 90^\circ$ w jedną stronę, zgięcie boczne $>60^\circ$ w jedną stronę;
- ruchomość stawów skroniowo-żuchwowych: możliwość umieszczenia w ustach pionowo jeden nad drugim trzech palców dłoni, zgiętych w stawach międzypaliczkowych;
- ruchomość kręgosłupa piersiowego: możliwość biernej rotacji jednostronnie $\geq 90^\circ$;
- ruchomość stawów biodrowych: suma rotacji wewnętrznej i zewnętrznej $\geq 120^\circ$;

- ruchomość stawów skokowych (zgięcie podeszwy i grzbietowe $\geq 90^\circ$);
- ruchomość palucha: bierne zgięcie grzbietowe stawu śródstopno-paliczkowego $\geq 90^\circ$.

Konieczne jest stwierdzenie występowania powyższych objawów jednocześnie w kilku badanych stawach, w tym obustronnie w stawach parzystych.

NASTĘPSTWA PRZECIĄŻENIOWE HIPERMOBILNOŚCI KONSTYTUCJONALNEJ W NARZĄDZIE RUCHU

U wielu osób nadruchomość stawów przez wiele lat, a nawet przez całe życie, nie powoduje żadnych negatywnych skutków, nie jest odczuwana, nie daje dolegliwości. Jest tak przy współistniejącym wydolnym układzie mięśniowym działającym jako swoista bariera bezpieczeństwa, z jednoczesnym brakiem zewnątrzpochoodnych czynników przeciążających. Czasem hipermobilność stawów jest wręcz źródłem sukcesów w uprawianiu niektórych dyscyplin sportowych i ułatwia pewne czynności zawodowe. Grahame i McCormack podają, że nadruchomość stawów jest czynnikiem odgrywającym bardzo pozytywną rolę u akrobatów, gimnastyków, tancerzy baletowych czy muzyków.

U części osób istnienie nadruchomości ma jednak istotne konsekwencje. W przypadkach, kiedy układ mięśniowy jest mniej wydolny lub po prostu z upływem lat zmniejsza się kontrola mięśniowa ruchu w stawach, w tym stawach międzywrostkowych kręgosłupa, przy pozostającej wiotkości torebek stawowych. Z czasem zakres ruchów przewlekłe przekraczający fizjologiczną barierę ruchu stawów powoduje trwałe przeciążenie stawów. Powstaje sytuacja, w której zaczynają one reagować odruchem obronnym, mającym na celu ograniczenie nadmiernej ruchomości. Początkowo są to zaburzenia funkcjonalne w tkankach miękkich okołokręgowych i okołostawowych. W tym okresie do częstych objawów należą dolegliwości przeciążeniowe: bóle mięśni i stawów kończyn, bóle w obrębie kręgosłupa, potyliczne bóle głowy, drętwienia kończyn górnych (zwłaszcza nocne lub podczas jazdy samochodem), bóle międzyłopatkowe (np. u kobiet karmiących). Często ból nasila się w bezruchu, stąd osoby hipermobilne, określane są jako niespokojne, nadruchliwe. Równolegle powstają zaburzenia stawowe – tzw. zablokowania czynnościowe będące przyczyną okresowych, nawrotowych, czasem intensywnych bólów kręgosłupa i stawów krzyżowo-biodrowych. W stawach