

*ФГБОУ ВО Донецкий государственный медицинский
университет им. М. Горького Минздрава России*

Кафедра терапии им. проф. А.И. Дядыка

Хроническая боль при синдроме Элерса-Данло

*Ассистент кафедры терапии им. проф. А.И. Дядыка
Могилевская К.Э.*

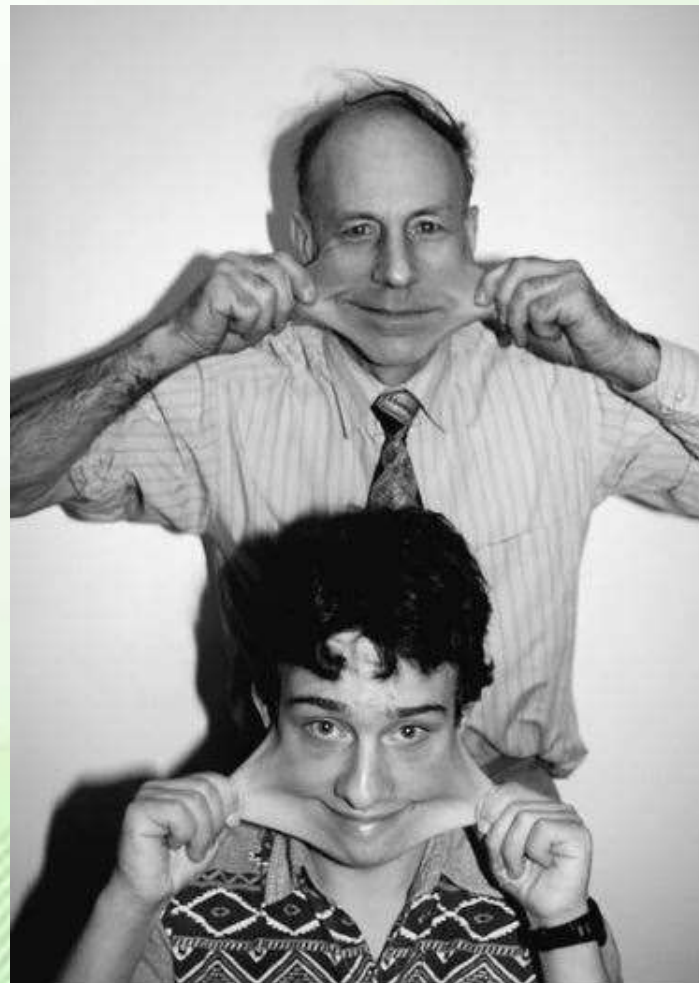
*Научно-практическая конференция «Избранные вопросы кардиологии,
ревматологии и нефрологии. Посвящена памяти профессора А.И. Дядыка»
24 апреля 2026 г.*

Синдром Элерса-Данло (СЭД) – заболевание, которое редко встречается в работе врача общей практики, но имеет тяжелые осложнения в виде разрыва сосудов и полых органов.

Это гетерогенная группа редких наследственных заболеваний соединительной ткани, вызванных мутациями генов, кодирующих белки коллагена и эластина.

Основные характеристики:

- гипермобильность суставов;
- повышенная растяжимость и ранимость кожи;
- хрупкость тканей всего организма;
- хроническая боль.





Гипермобильность суставов при СЭД

Распространенность

Точная распространенность заболевания неизвестна, но, по данным отдельных исследований, она составляет от 1/10000–1/25000 до 1/90000–1/200000 при отсутствии этнической предрасположенности.

Однако на сегодняшний день становится очевидным, что данная нозологическая форма часто остается недиагностированной, что создает трудности для уточнения эпидемиологических данных.

СЭД известен в литературе также под названиями *«гиперэластическая кожа»*, *«эластическая фибродисплазия»*, *«каучуковый человек»*, *несовершенный десмогенез Русакова*, *синдром Черногубова-Элерса-Данлоса*, *синдром Sack-Barabas и др.*

История

Первое описание СЭД представил русский врач Андрей Черногубов на заседании Московского венерологического и дерматологического общества в 1892 году. Он описал двух пациентов с повышенной мобильностью крупных суставов.

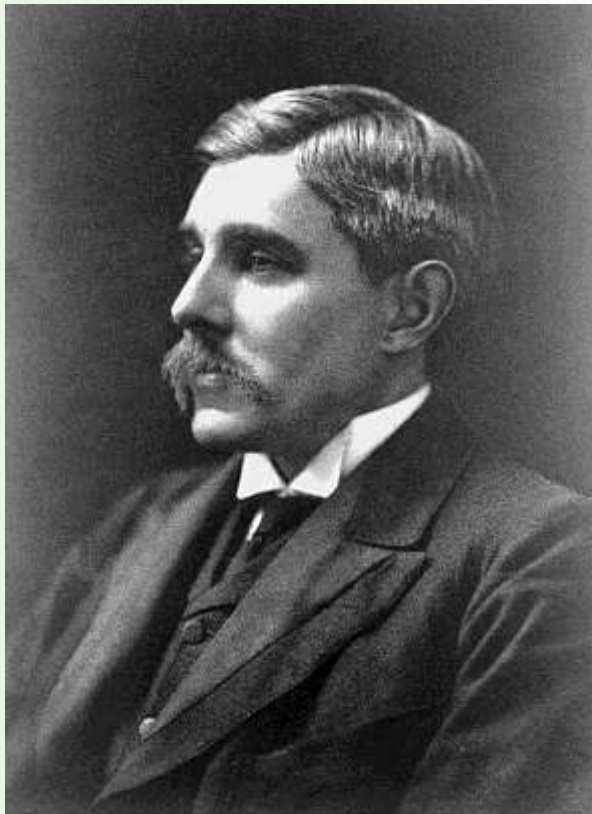


В 1901 г. датский дерматолог Эдвард Лауриц Элерс опубликовал описание пациента со слабыми суставами и гиперэластичностью кожи и с предрасположенностью к образованию гематом.



Семь лет спустя французский врач Анри-Александр Данло представил пациента с сосудистым поражением кожи на локтях и коленях.

Позднее появлялись отдельные описания этого синдрома и в США, и в Англии, и в 1936 г. английский дерматолог Фредерик Паркер Вебер объединил все подобные клинические случаи (гиперэластичность и хрупкость кожи, гипермобильность суставов).



Frederick Parker Weber

Он назвал новое заболевание «синдромом Элерса-Данло», при этом не учел самое первое и подробное описание русским клиницистом Черногубовым.

К 1966 г. общее число описаний возросло до 300. В 1972 г. был обнаружен первый молекулярный дефект коллагена при СЭД.

Патогенез

В основе развития СЭД лежат генетические мутации, влияющие на развитие коллагена того или иного типа или тенаскина (в зависимости от типа синдрома).

Дефектный коллаген в развивающемся организме играет роль несостоятельного каркаса на основе беспорядочно ориентированных, механически ненадежных волокнистых структур.

Этот дефект развития коллагена приводит к поражению всех органов и тканей, содержащих коллагеновые волокна (связки, суставы, сухожилия, наружные покровы, стенки полых органов и сосудов).

Следствием вышеописанных изменений является сниженная прочность, слабость соединительнотканых структур, что и приводит, как правило, к хронической боли.

Наиболее современная классификация 2017 г. содержит описание 13 типов синдрома:

Классический тип, АД	Кифосколиотический тип, АР
Классически-подобный тип, АР	Синдром хрупкой роговицы, АР
Клапанно-сердечный тип, АР	Спондилодиспластический тип, АР
Сосудистый тип, АД	Мышечно-контрактурный тип, АР
Гипермобильный тип, АД	Миопатический тип, АД
Артрохалазийный тип, АД	Периодонтальный (зубной) тип, АД
Дерматоспараксисный тип, АР	

АД – аутосомно-доминантный тип наследования; АР – аутосомно-рецессивный тип наследования

Диагностика

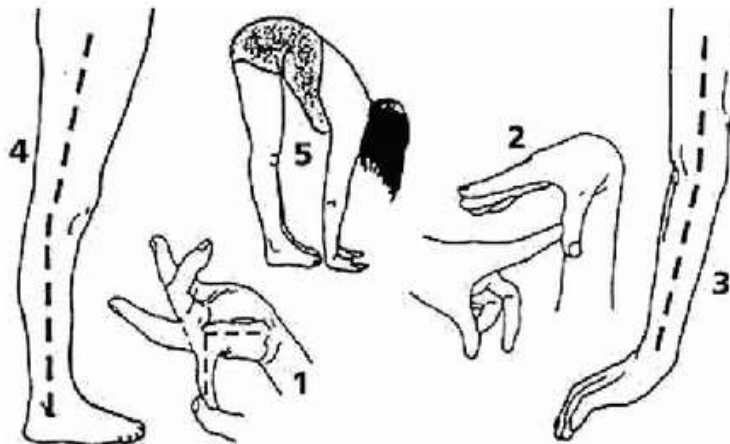
Диагностика начинается с физикального обследования и включает выявление клинических признаков, характерных для СЭД: оценка гипермобильности суставов с использованием шкалы Beighton, поиск аномальных рубцов и тестирование кожи (мягкость, хрупкость, растяжимость), выявление осложнений, обусловленных СЭД, и семейный анамнез.

Окончательный диагноз СЭД необходимо подтверждать молекулярным тестированием.

В случае отсутствия генетического тестирования проводят электронную микроскопию биоптатов кожи с оценкой структуры коллагена.

Отсутствие результатов, подтверждающих предполагаемый диагноз, не исключает СЭД.

Шкала Бейтона



1. Пассивное разгибание мизинца кисти более 90° .
2. Пассивное прижатие большого пальца кисти к внутренней стороне предплечья.
3. Переразгибание в локтевом суставе более 10° .
4. Переразгибание в коленном суставе более 10° .
5. Передний наклон туловища с касанием ладонями пола при прямых ногах.

Для взрослых обычно считается, что результат ≥ 4 баллов указывает на гипермобильность суставов.

Синдром хронической боли — одно из ключевых проявлений СЭД, особенно при гипермобильном типе, который является наиболее распространённым.

Хроническая боль существенно снижает качество жизни пациента и может приводить к инвалидизации.

По некоторым данным, от 80 до 90% пациентов с СЭД сообщают о той или иной форме хронической боли.



Хронической болью сопровождаются следующие типы СЭД:

1. *Гипермобильный тип (hEDS)* — до 90 % случаев (имеет частоту встречаемости от 6 до 57% среди женщин и от 2 до 35% среди мужчин).

Основной симптом: генерализованная гипермобильность суставов → хроническая суставная и мышечная боль.

2. *Классический тип (cEDS)*

Кожа + суставы → боль из за травм, растяжений, вывихов.

3. *Сосудистый тип (vEDS)*

Риск сосудистых и висцеральных осложнений → боль как следствие осложнений.

Стадии развития болевого синдрома

Первая стадия. В молодом возрасте возникают множественные травмы, вывихи/подвывихи суставов, боли в суставах в период роста ребёнка. Преобладает ноцицептивная чувствительность (боль, вызванная повреждением тканей).

Вторая стадия. Появляются и начинают преобладать различные скелетно-мышечные боли (артралгии, миалгии, энтезопатии), а также внесуставные боли (желудочно-кишечные, тазовые, головные).

Третья стадия. Характеризуется невропатической болью (например, синдромом защемлённого нерва), периферическими парестезиями (онемение, покалывание), комплексным регионарным болевым синдромом, признаками центральной сенситизации (гипералгезия – повышенная чувствительность к боли, аллодиния – боль от безобидных стимулов, гиперчувствительность).

Четвёртая стадия. Появляются ощущения боли с выраженной усталостью, висцеральные осложнения, нарушения со стороны сердца и вегетативной нервной системы.

Особенности хронической боли при СЭД

Распространённость. Часто встречаются хроническая боль и инвалидизирующие вывихи (подвывихи) в височно-нижнечелюстном суставе (до 70% пациентов).

Влияние на функцию. Болезненность в I пальце кисти может приводить к нарушению мелкой моторики.

Психологические аспекты. Повторяющиеся вывихи и связанные с ними болевые ощущения могут формировать кинезиофобию – страх движений. Хроническая боль и связанные с ней ограничения могут провоцировать депрессивные и тревожные состояния.

Сопутствующие симптомы. До 95% пациентов отмечают хроническую утомляемость, которая иногда переносится тяжелее, чем боль.

Для организации правильного подхода к купированию хронического болевого синдрома целесообразно структурировать болевые проявления по группам:

Скелетно-мышечная боль. Как правило, суставная боль является первым вариантом проявления боли при данном заболевании. Болевые ощущения начинаются остро, как результат травм, вывихов и растяжений, с феноменом нарастания. Чаще всего вовлеченными в болевой процесс оказываются плечевые суставы (80%), кисти (75%) и колени (71%). Болезненность в I пальце кисти нередко приводит к нарушению мелкой моторики. Также пациенты отмечают склонность к потере равновесия и падениям. Повторяющиеся вывихи ввиду слабости суставов и связанные с ними болевые ощущения формируют у многих пациентов кинезиофобию. Часто встречаются хроническая боль и инвалидизирующие вывихи (подвывихи) в височно-нижнечелюстном суставе.

Невропатия. Примерно 70% пациентов предъявляют жалобы на головные боли и боли в позвоночнике. У пациентов с СЭД основной причиной парестезий, онемения и дизестезии считаются компрессионные и аксональные невропатии. Часто возникают ущемление и травматизация локтевого нерва. У пациентов с выраженными болевыми ощущениями нередко диагностируются изменения в структуре нервного волокна. Генерализованная гипералгезия, низкий общий болевой порог и повышенная болевая готовность в сочетании с возбудимостью, как правило, свидетельствуют о невропатическом характере болей при СЭД.

Психологические проблемы, связанные с болью.

Психологические расстройства, усталость, нарушения сна нередко сопровождают пациентов, что может отрицательно повлиять на болевые ощущения и прогрессию симптоматики, а впоследствии способствовать хронизации процесса и развитию инвалидности. Почти половина пациентов прибегают к использованию психотропных средств из-за развития у них кинезиофобии, тревожности, повышенной возбудимости, а также «готовности к боли» или ее ожидания. Все чаще подтверждается взаимосвязь СЭД с депрессией, биполярным расстройством, аутизмом, синдромом дефицита внимания и гиперактивностью.

Лечение

Подход к лечению СЭД должен быть комплексным и в большей степени индивидуальным для каждого конкретного пациента ввиду клинического многообразия проявлений заболевания и состоять из применения обезболивающих препаратов, физиотерапевтических процедур, лечебной физкультуры, психотерапии, в некоторых случаях необходимо проводить хирургические вмешательства, также следует контролировать течение имеющихся заболеваний.

Медикаментозное лечение

- При легкой и умеренной степени выраженности боли пациентам рекомендованы нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) и глюкокортикостероиды (ГКС) соответственно. При выраженном болевом синдроме, который не купируется НПВП, а также при противопоказаниях к применению НПВП и ГКС, например при эрозивно-язвенных поражениях ЖКТ, могут быть применены опиоиды, однако применять их следует непродолжительно.
- Миорелаксанты, такие как баклофен, показаны при мышечных спазмах, но не рекомендуются для регулярного использования из-за теоретического риска усиления нестабильности суставов, что в свою очередь может привести к прогрессии болевых ощущений.
- Антидепрессанты (амитриптилин, дулоксетин) эффективны при нейропатическом компоненте.

Физиотерапевтическое лечение

Основная цель физиотерапии – улучшение качества жизни пациентов.

Ряд исследований доказали эффективность массажных процедур в отношении острой и хронической боли.

Кроме того, существенную пользу пациентам приносят такие методики, как мануальная терапия, использование ортопедических поддерживающих корсетов, воротников, а также мягкая, атравматичная растяжка.

Психологическая помощь

Рекомендуется обращение к когнитивно-поведенческой терапии (КПТ) как к основному варианту профессиональной психологической помощи пациенту, страдающему хроническим болевым синдромом.

КПТ доказала свою эффективность при связанных с СЭД расстройствах, таких как тревога и депрессия.

Образ жизни

Пациенты должны быть осведомлены о рисках травм, о том, как их предотвратить.

Пациент должен контролировать массу тела, мышечный тонус и поддерживать тело в хорошей форме.

Отказ от курения также играет важную роль в улучшении состояния пациента.

Хирургические вмешательства

Пациенты с СЭД нередко подвергаются восстановительным ортопедическим и травматологическим вмешательствам для восстановления и укрепления суставов, однако данные последних лет противоречивы.

С одной стороны, хирургические манипуляции зачастую применяются, когда иных методов помощи не остается, с другой стороны, они могут осуществляться без надобности ввиду малой осведомленности практикующих специалистов.

Кроме того, у пациентов с СЭД тяжелее происходит реабилитация после хирургических вмешательств вследствие большей ранимости тканей организма.

Рекомендуемые виды активности:	Что избегать:
<ul style="list-style-type: none">✓ плавание;✓ аквааэробика;✓ пилатес, йога (адаптированные);✓ упражнения на тренажёрах с низкой нагрузкой.	<ul style="list-style-type: none">✓ контактные виды спорта;✓ резкие движения, прыжки;✓ чрезмерные силовые нагрузки.

Профилактика обострений

- регулярный режим умеренной физической активности;
- использование ортезов при нагрузке;
- эргономичное рабочее место;
- контроль веса (снижение нагрузки на суставы);
- своевременное обращение к врачу при усилении боли.

Факторы улучшения прогноза

- ранняя диагностика СЭД;
- соблюдение режима реабилитации;
- психологическая адаптация;
- поддержка семьи и специалистов.

***При грамотном управлении болью пациенты сохраняют
активность и качество жизни!***

Литература:

1. Клинические рекомендации «Хронический болевой синдром (ХБС) у взрослых пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи» (утв. Министерством здравоохранения РФ, 2023 г.)
2. Клинические рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр). Медицинский вестник Северного Кавказа. 2018; 13 (1.2): 137-209.
3. Викторова И.А., Иванова Д.С., Кочимов Р.Ш., Адырбаев А.М. Подходы к диагностике и ведению пациентов с гипермобильным типом синдрома Элерса — Данло. РМЖ. Медицинское обозрение. 2020; 4 (8): 498-503.
4. Airaksinen O., Brox J. I., Cedraschi C. et al. European guidelines for the management of chronic nonspecific low back pain // European Spine Journal. 2006. Vol. 15, Suppl. 2. P. S192–S300.
5. Malfait F., Colman M., Vroman R. et al. Pain in the Ehlers-Danlos syndromes: Mechanisms, models, and challenges. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2021; 187 (4): 429-445.



***Благодарю
за внимание!***