

संयुक्त अति गतिशीलता और एह्लर्स-डानलोस सिंड्रोम

संयुक्त अति-गतिशीलता का क्लासिक संकेत एक अंगूठा जो अग्रहस्त की ओर पीछे की ओर झुक सकता है।

Dagger9977 / Wikimedia Commons, CC BY-SA 3.0



यह पृष्ठ मशीन द्वारा अनूदित है और अभी तक किसी चिकित्सक द्वारा जाँचा नहीं गया है। **अंग्रेज़ी संस्करण** ही आधिकारिक है।

आप क्या महसूस कर रहे हैं

हो सकता है कि आप हमेशा से ही “दोहरे जोड़” वाले व्यक्ति रहे हों, जो अपनी अंगूठी को अपनी अग्रहस्त में वापस मोड़ने में सक्षम हों, अपनी कोहनी को अति-विस्तारित करें, या खुद को ऐसे आकार में मोड़ें जिससे अन्य लोग झिझकते हों। कई लोगों के लिए यह लचीलापन केवल एक हानिरहित सनक है और इससे कोई परेशानी नहीं होती।

कुछ के लिए, हालांकि, यह एक कीमत पर आता है। जो जोड़ सामान्य सीमा से परे चले जाते हैं, वे भी विशेष रूप से गतिविधि के बाद या दिन के अंत में दर्द कर सकते हैं। आप नोटिस कर सकते हैं कि कुछ जोड़ों को क्लिक, क्लंक या ढीला महसूस होता है, जैसे कि वे जगह से फिसल सकते हैं, और कभी-कभी ऐसा होता है। कंधे, छोटी उंगली के जोड़ और अंगूठे का आधार ऊपरी अंग में सामान्य अपराधी होते हैं: एक कंधा जो आंशिक रूप से बाहर फिसल जाता है (एक उप-विघटन) या पूरी तरह से विघटित हो जाता है, उंगलियां जो गलत दिशा में झुकती हैं, एक अंगूठे का जोड़ जो जब आप चुटकी लेते हैं या पकड़ते हैं तो रास्ता देता है। चोटों को ठीक होने में आपकी अपेक्षा से अधिक समय लग सकता है, और एक ही जोड़ आपको निराश करता रहता है।

अति गतिशीलता अक्सर अन्य विशेषताओं के साथ यात्रा करती है। कुछ लोगों की त्वचा कोमल या खिंचावपूर्ण होती है और वे आसानी से चोट लगाते हैं। कई लोग थकान का वर्णन करते हैं जो उनके द्वारा किए गए काम के अनुपात से बाहर है, चक्कर आना या खड़े होने पर दिल की धड़कन, और पेट फूलना या रिफ्लक्स जैसे पाचन लक्षण। हर किसी में यह सब नहीं होता है, लेकिन यदि इनमें से कई आपके ढीले जोड़ों के साथ सही लगते हैं, तो वे जुड़े हो सकते हैं।

वास्तव में क्या हो रहा है

आपके जोड़ों को एक साथ रखा जाता है और **संयोजी ऊतक** और उस ऊतक का एक प्रमुख बिल्डिंग ब्लॉक एक प्रोटीन है जिसे **कोलेजन**। हाइपरमोबिलिटी वाले लोगों में, कोलेजन और संयोजी ऊतक थोड़ा कम होते हैं **अधिक खिंचाव और अधिक लोचदार** सामान्य से अधिक। समर्थन संरचनाएं थोड़ा अधिक देती हैं, इसलिए जोड़ सामान्य सीमा से अधिक यात्रा कर सकते हैं।

यह बैठता है **स्पेक्ट्रम**. एक छोर पर सरल है **संयुक्त अति-गतिशीलता** इससे कभी कोई समस्या नहीं होती। जब ढीले जोड़ों में दर्द, अस्थिरता या बार-बार चोट लगने लगती है, तो डॉक्टर इसे **अति गतिशीलता स्पेक्ट्रम विकार**. दूर के छोर पर **अति गतिशील एहलर्स-डानलोस सिंड्रोम (एचईडीएस)**, जहां स्ट्रेचियर संयोजी ऊतक अधिक स्पष्ट है और व्यापक, पूरे शरीर की विशेषताओं (त्वचा, चोट, थकान, आंत और चक्कर आना / स्वायत्त लक्षण) के साथ आने की अधिक संभावना है। इन के बीच की रेखाएं तेज नहीं होती हैं, और जहां आप बैठते हैं वह समय के साथ बदल सकता है। यह पता लगाने में मदद करने के लिए, डॉक्टर अक्सर झुकने के परीक्षणों का एक सरल सेट का उपयोग करते हैं **बेइटन स्कोर**, अपने पूरे इतिहास के साथ.

आपके जोड़ों के लिए यह सब महत्वपूर्ण होने का कारण एक विचार में आता है: यदि निष्क्रिय समर्थन (लिगामेंट्स और कैप्सूल) एक संयुक्त को कम मजबूती से पकड़ते हैं, तो संयुक्त को स्थिरता के लिए अपने आसपास की मांसपेशियों पर बहुत अधिक भरोसा करना पड़ता है। जब ये मांसपेशियां मजबूत और अच्छी तरह से समन्वित होती हैं, तो जोड़ स्थिर रहता है। जब वे थक जाते हैं या काम के लिए कंडीशन नहीं होते हैं, तो जोड़ फिसल जाता है, दर्द होता है, और कई वर्षों में यह सामान्य से थोड़ा तेजी से पहन सकता है।

कंधे में जानने लायक एक पैटर्न है। जहां एक चोट एक सामान्य कंधे को एक दिशा में बाहर खटखटा सकती है, एक ढीला कंधा अक्सर एक ही समय में कई दिशाओं में अस्थिर महसूस करता है, आगे, पीछे या नीचे की ओर स्लाइड करता है। डॉक्टर इसे कहते हैं **बहुदिशात्मक अस्थिरता**. इसका मतलब यह भी है कि ये कंधे **आंशिक रूप से फिसलने और स्व-सुधार (सब्लुक्सेट)** अधिक बार वे पूरी तरह से dislocate. यह महत्वपूर्ण है क्योंकि यह वास्तव में अस्थिरता का प्रकार है जो मांसपेशियों के नियंत्रण के निर्माण के लिए सबसे अच्छा प्रतिक्रिया करता है, और अकेले एक ऑपरेशन के लिए कम से कम अच्छी तरह से।

हम इसके बारे में क्या कर सकते हैं

सबसे महत्वपूर्ण संदेश यह है: हाइपरमोबिलिटी और एचईडीएस **इलाज योग्य नहीं हैं, लेकिन वे बहुत प्रबंधनीय हैं**, और प्रबंधन की आधारशिला एक टैबलेट या एक ऑपरेशन नहीं है। यह है **आपके जोड़ों को स्थिर करने वाली मांसपेशियों का निर्माण करना**।

फिजियोथेरेपी और लक्षित सुदृढीकरण मुख्य आधार हैं। एक फिजियोथेरेपिस्ट जो हाइपरमोबिलिटी को समझता है वह आपके साथ काम करेगा ताकि आप उन जोड़ों के आसपास नियंत्रण और ताकत बना सकें जो आपको सबसे ज्यादा परेशान करते हैं। ऊपरी अंगों के लिए, इसका अर्थ होता है कंधे और घुमावदार कफ की मांसपेशियां, और छोटी मांसपेशियां जो अंगूठे और उंगलियों को नियंत्रित करती हैं। इसका उद्देश्य आपके मांसपेशियों को स्थिर करने का काम करने के लिए प्रशिक्षित करना है जो आपके लिगामेंट्स कम करते हैं। यह एक त्वरित समाधान के बजाय एक क्रमिक, सतत कार्यक्रम है, लेकिन यह वही है जो ज्यादातर लोगों के लिए चीजों को बदल देता है।

उस कोर के आसपास, कई अन्य उपाय मदद करते हैं:

- **गति और जोड़ों की सुरक्षा:** दिन भर में गतिविधि का वितरण करना, ढीले जोड़ों को तंग करने वाले अंत-श्रेणी की स्थितियों से बचना, और मांग या दोहराव वाले कार्यों को करने के तरीके को अनुकूलित करना।
- **ब्रेसिंग और टेपिंग:** एक संयुक्त का समर्थन करने के लिए चुनिंदा रूप से उपयोग किया जाता है जब आप ताकत का निर्माण करते हैं या एक फ्लेयर के माध्यम से जाते हैं, न कि एक स्थायी क्रच के रूप में।
- **दर्द प्रबंधन:** सरल रणनीतियाँ, कभी-कभी दवा, और नींद पर ध्यान, थकान और शरीर भर के अन्य लक्षण, क्योंकि ये सभी फ्रीड करते हैं कि आपके जोड़ कैसे महसूस करते हैं।

सर्जरी सावधानी से की जाती है। ऊपरी अंगों के सर्जन के लिए यह वास्तव में महत्वपूर्ण बिंदु है। जब एक संयुक्त (अक्सर कंधे) अच्छे पुनर्वास के बावजूद बार-बार बाहर निकलता है, तो इसे स्थिर करने के लिए एक ऑपरेशन पर विचार किया जा सकता है। लेकिन वही लचीला ऊतक जिसने पहली जगह में जोड़ को ढीला कर दिया, सर्जिकल मरम्मत को भी कम विश्वसनीयता से रखता है और अलग तरह से ठीक हो सकता है, इसलिए मानक स्थिरीकरण संचालन में समय के साथ खिंचाव या विफलता की अधिक संभावना होती है। इस कारण से, सर्जरी सावधानीपूर्वक चयनित समस्याओं के लिए आरक्षित है, आपकी अति-गतिशीलता को दृढ़ता से ध्यान में रखते हुए योजना बनाई जाती है, और हमेशा पहले और बाद में एक मजबूत कार्यक्रम के साथ जोड़ी जाती है। पुनर्वास ही परिणाम की रक्षा करता है।

क्या उम्मीद करें

अति-गतिशीलता आपके शरीर के निर्माण का हिस्सा है, इसलिए यह दूर नहीं जाती, लेकिन इसका प्रभाव सही प्रबंधन के साथ बहुत बदल सकता है। कई लोग जो एक मजबूत कार्यक्रम के लिए प्रतिबद्ध हैं, वे पाते हैं कि उनके जोड़ बहुत अधिक स्थिर हो जाते हैं, उनका दर्द कम हो जाता है, और फिसलन और विस्थापन बहुत कम हो जाते हैं। प्रगति अचानक के बजाय लगातार होती है, महीनों में मापी जाती है, और लाभ को लंबे समय तक मांसपेशियों को कंडीशन में रखने के बजाय एक बार चीजें बेहतर होने पर रोकना सबसे अच्छा होता है।

यह आपके शरीर के साथ एक दीर्घकालिक साझेदारी के रूप में सोचने में मदद करता है बजाय एक बार तय की जाने वाली समस्या के। फ्लेयर अभी भी हो सकते हैं, विशेष रूप से बीमारी के बाद, एक विकास स्पार्ट, या कम गतिविधि की अवधि, और आप शुरुआती संकेतों को पढ़ने और उन्हें दूर करने में बेहतर होंगे। जहां व्यापक लक्षण मौजूद हैं (थकान, चक्कर आना, आंत के लक्षण), अपने जोड़ों के साथ उन लोगों की देखभाल करना आमतौर पर सब कुछ अधिक प्रबंधनीय बनाता है। एक समझदार योजना के साथ, अधिकांश लोग सक्रिय रहते हैं और उन चीजों को करते हैं जो उनके लिए महत्वपूर्ण हैं।

किसी से कब मिलना है

- एक संयुक्त है कि **बार-बार बाहर निकलता है या आंशिक रूप से बाहर निकलता है**, विशेष रूप से कंधे, या एक पहला विस्थापन जो बसने नहीं देगा।
- **अक्षम करने वाला दर्द** या आराम और आपके सामान्य उपायों के बावजूद लगातार खराब हो रहा है।
- **अस्थिरता जो दैनिक जीवन में हस्तक्षेप करती है:** पकड़ने, उठाने, काम करने या सोने के लिए संघर्ष करना क्योंकि एक संयुक्त आपको नीचे छोड़ता रहता है।
- एक नई या तेजी से बिगड़ती संयुक्त समस्या, या **सुन्नता, झुनझुनी या कमजोरी** हाथ या बांह में
- यदि आपको संदेह है कि **हाइपरमोबिलिटी स्पेक्ट्रम डिसऑर्डर या एचईडीएस** और इसका ठीक से आकलन करना चाहते हैं (विशेष रूप से जब ढीले जोड़ त्वचा, चोट, थकान, चक्कर आना या आंत के लक्षणों के साथ आते हैं), यह एक विचारशील समीक्षा की मांग करने के लायक है ताकि सही योजना को लागू किया जा सके।

अधिक गहराई से

यह अनुभाग आपके स्वयं के उपचार निर्णयों के लिए आवश्यक से अधिक है। हाइपरमोबिलिटी अतिरिक्त पढ़ने के लायक है क्योंकि आत्मविश्वास की कहानी, ढीले जोड़ एक कोलेजन जीन समस्या है, और एक ढीले जोड़ को बस सर्जिकल रूप से कस दिया जा सकता है, किसी भी आरोप पर सबूत के साथ संपर्क में नहीं रहता है।

सबसे आम प्रकार का कोई ज्ञात आनुवंशिक कारण नहीं है

2017 अंतर्राष्ट्रीय वर्गीकरण मान्यता देता है **13 Ehlers-Danlos** सिंड्रोम के प्रकार इनमें से 12 रोगों का कारण **20** पहचान जीन, और उन बारह के लिए एक निश्चित निदान आणविक पुष्टि की आवश्यकता है [1].

तेरहवां हाइपरमोबाइल ईडीएस है, जो एक व्यापक अंतर से सबसे आम है, और इसका आणविक आधार है **अज्ञात रहता है** [1]. इसके लिए कोई जीन परीक्षण नहीं है। यह एक प्रकार है जो विशुद्ध रूप से नैदानिक मानदंडों पर निदान किया जाता है, यही कारण है कि निदान प्रयोगशाला परिणाम में समाप्त होने वाली स्थितियों की तुलना में निराशाजनक रूप से व्यक्तिपरक महसूस कर सकता है।

यह इस बात के लिए महत्वपूर्ण है कि इस स्थिति को कैसे समझाया जाता है। यह कहना कि हाइपरमोबिलिटी “कोलेजन जीन में विरासत में मिले मतभेदों के कारण होती है” शास्त्रीय और संवहनी ईडीएस के लिए सटीक है, जहां कारणाकारी वेरिएंट ज्ञात हैं। हाइपरमोबाइल

ईडीएस के लिए यह एक सिद्ध तथ्य के बजाय एक प्रशंसनीय धारणा है। ईमानदार स्थिति यह है कि हम ऊतक व्यवहार का विश्वसनीय रूप से वर्णन कर सकते हैं और अभी तक आणविक कारण का नाम नहीं ले सकते हैं।

BEIGHTON स्कोर अपनी प्रतिष्ठा की तुलना में अधिक विश्वसनीय है

नौ अंकों के बीटन स्कोर को अक्सर कच्चा और परीक्षक-निर्भर के रूप में खारिज कर दिया जाता है। यह आलोचना समर्थित नहीं है। की एक व्यवस्थित समीक्षा **1,333** प्रतिभागियों ने पाया स्कोर दिखाता है **बहुत अच्छा** इंटर-रेटर और इंट्रा-रेटर विश्वसनीयता, और यह अलग-अलग पृष्ठभूमि और अनुभव के रेटर्स के बीच था [2].

तो माप ध्वनि है। वास्तविक सीमा अलग है: स्कोर छोटी उंगलियों, अंगूठे, कोहनी, घुटनों और रीढ़ की हड्डी के नमूने, और एक अच्छा स्कोर के बारे में बताता है सामान्यीकृत ढीलापन, यह आपके सामने एक कंधे की स्थिरता को ग्रेड करने के लिए डिज़ाइन नहीं किया गया था।

क्या हाइपरमोबिलिटी वास्तव में ऊपरी अंग के लिए भविष्यवाणी करती है

यह वह संख्या है जो कंधे के क्लिनिक में मायने रखती है। एक व्यवस्थित समीक्षा और मेटा-विश्लेषण **2,335** एथलीटों ने पाया कि संयुक्त हाइपरमोबिलिटी **कंधे की चोट की तीन गुना अधिक संभावना** [3]. लेखक अंतर्निहित साक्ष्य की गुणवत्ता के बारे में उचित रूप से सतर्क हैं, लेकिन दिशा और आकार को अनदेखा करना मुश्किल है।

यह जोखिम केवल ऊपरी अंग तक ही सीमित नहीं है। सामान्यीकृत संयुक्त ढीलापन **बढ़ी हुई ग्राफ्ट विफलता और खराब परिणाम** पूर्ववर्ती कृसियट लिगामेंट के पुनर्निर्माण के बाद [4], एक ही ऊतक एक अलग जोड़ में एक ही तरह से व्यवहार करता है।

सर्जरी कम अच्छी तरह से काम करता है, और संख्या विशिष्ट हैं

यह साहित्य का सबसे कम आरामदायक और सबसे उपयोगी भाग है।

एक व्यवस्थित समीक्षा और मेटा-विश्लेषण **1,769** रोगियों ने पाया कि एहलर्स- डैनलोस सिंड्रोम वाले लोगों में कुल संयुक्त आर्थ्रोप्लास्टी से गुजरने वाले रोगियों में **सभी कारण संशोधन, अस्थिरता, एसेप्टिक ढीलापन और घाव की जटिलताएं** [5]. एहलर्स-डैनलोस सिंड्रोम में ऑर्थोपेडिक सर्जिकल परिणामों की एक अलग समीक्षा में एक ही निष्कर्ष पर पहुंचा गया: परिणाम सामान्य आबादी की तुलना में बदतर हैं, और जटिलताएं अधिक बार होती हैं [6].

इसमें से कोई भी बात नहीं है कि सर्जरी गलत है। यह कहता है कि अपेक्षित लाभ सामान्य आबादी के लिए उद्धृत आंकड़ों की तुलना में छोटा है और अपेक्षित जटिलता दर अधिक है, और परिचालन के लिए सीमा तदनुसार बढ़नी चाहिए। यदि आपके पास अति गतिशील ऊतक है, तो एक ऑपरेशन के लिए प्रकाशित सफलता दरों को ज्यादातर आप जैसे लोगों पर नहीं मापा गया था।

एक अस्थिर कंधे के लिए, पुनर्वास एक सांत्वना पुरस्कार नहीं है

बहुदिशात्मक अस्थिरता, एक कंधा जो एक से बाहर निकलने के बजाय कई दिशाओं में ढीला होता है, क्लासिक हाइपरमोबाइल कंधे की समस्या है, और यह उपरोक्त बिंदु का सबसे स्पष्ट उदाहरण है।

जब पुनर्वास वास्तव में विफल होने के बाद सर्जरी की आवश्यकता होती है, तो आर्थ्रोस्कोपिक कैप्सूलर प्लीकेशन और ओपन कैप्सूलर शिफ्ट उत्पाद **तुलनीय** आवर्ती अस्थिरता, खेल में वापसी और जटिलताओं की दरें [7][8], आर्थ्रोस्कोपिक दृष्टिकोण के साथ कम postoperative कठोरता के कारण [9]. एक ऐतिहासिक तकनीक, थर्मल कैप्सूलर सिकुड़ना, इतना खराब प्रदर्शन किया कि मेटा-विश्लेषण इसके खिलाफ सलाह देता है [9].

आदेश ही संदेश है। उन समीक्षाओं में से प्रत्येक सर्जरी को विफल पुनर्वास के बाद के रूप में दर्शाता है, इसके विकल्प के रूप में नहीं, क्योंकि एक कैप्सूल को कसने से ऊतक नहीं बदलता है जिससे यह बनाया गया है, और मांसपेशियां प्रणाली का एकमात्र हिस्सा बनी रहती हैं जिसे मजबूत किया जा सकता है।

संदर्भ

- [1] मालफेट एफ, फ्रैंकोमानो सी, बायर्स पी, बेलमोंट जे, बर्गलुंड बी, ब्लैक जे, एट अल। एहलर्स-डानलोस सिंड्रोम का 2017 का अंतर्राष्ट्रीय वर्गीकरण। एम जे मेड जेनेट सी सेमिन मेड जेनेट. 2017;175(1): 8-26. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31552>
- [2] बोकहॉर्न एलएन, वेरा एएम, डोंग डी, डेलगाडो डीए, वार्नर केई, हैरिस जेडी। बीटन स्कोर की इंटररेटर और इंटररेटर विश्वसनीयता: एक व्यवस्थित समीक्षा। ऑर्थोपो ज स्पोर्ट्स मेड. 2021;9(1). <https://doi.org/10.1177/2325967120968099>
- [3] लिआघाट बी, पेडर्सन जूनियर, यंग जेजे, थोरलुंड जेबी, जुल-क्रिस्टेंसन बी, जुहल सीबी। एथलीटों में संयुक्त अति गतिशीलता कंधे की चोटों से जुड़ी हुई है: एक व्यवस्थित समीक्षा और मेटा-विश्लेषण। बीएमसी मांसपेशी-अस्थि विकार. 2021;22(1). <https://doi.org/10.1186/s12891-021-04249-x>
- [4] क्रेब्स एनएम, बारबर-वेस्टिन एस, नोयस एफआर। सामान्यीकृत संयुक्त ढीलापन प्राथमिक पूर्ववर्ती क्रॉस लिगामेंट पुनर्निर्माण की विफलता दरों में वृद्धि के साथ जुड़ा हुआ है: एक व्यवस्थित समीक्षा। आर्थ्रोस्कोपी. 2021;37(7):2337-47. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2021.02.021>
- [5] सुब्रमण्यम टी, उजो आरएन, लामा जे, माजुको एम, ऑर्टिज़ एस, गौस्डेन ईबी। एहलर्स- डानलोस सिंड्रोम वाले रोगियों में कुल संयुक्त आर्थ्रोप्लास्टी के परिणाम: एक व्यवस्थित समीक्षा और मेटा- विश्लेषण। J आर्थ्रोप्लास्टी. 2025;40(8):2186-95.e1. <https://doi.org/10.1016/j.arth.2025.01.018>
- [6] योंको ईए, लोटको एचएम, कार्टर ईएम, रैजियो सीएल। एहलर्स-डानलोस सिंड्रोम में ऑर्थोपेडिक विचार और सर्जिकल परिणाम। एम जे मेड जेनेट सी सेमिन मेड जेनेट. 2021;187(4):458-65. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31958>
- [7] लोंगो यूजी, रिज़ेलो जी, लोप्पीनी एम, लोचर जे, बुखमैन एस, माफुली एन, एट अल. कंधे की बहुदिशात्मक अस्थिरता: एक व्यवस्थित समीक्षा। आर्थ्रोस्कोपी. 2015;31(12):2431-43. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2015.06.006>
- [8] जैकबसन एमई, रिगेनबैक एम, वूलड्रिज एएन, बिशप जेवाई। बहुदिशात्मक अस्थिरता के उपचार के लिए ओपन कैप्सूलर शिफ्ट और आर्थ्रोस्कोपिक कैप्सूलर प्लीकेशन। आर्थ्रोस्कोपी. 2012;28(7):1010-17. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2011.12.006>
- [9] चेन डी, गोल्डबर्ग जे, हेराल्ड जे, क्रिचली आई, बार्मर ए। कंधे की बहुदिशात्मक अस्थिरता पर शल्य चिकित्सा प्रबंधन के प्रभाव: एक मेटा-विश्लेषण। घुटने की सर्जरी स्पोर्ट्स ट्रॉमाटोल आर्थ्रोस्कोप. 2015;24(2):630-9. <https://doi.org/10.1007/s00167-015-3901-4>