

关节过度活动与埃勒斯-当洛斯综合征

关节过度活动性的典型体征——拇指可向近端（前臂方向）过度屈曲。

Dagger9977 / Wikimedia Commons, CC BY-SA 3.0



本页面由机器翻译，尚未经临床医生审核。**英文版本**为权威版本。

您的感受

您可能一直是那个“关节过度灵活”的人，能够将拇指向后弯曲至前臂，肘关节过度伸展，或者把自己折叠成让旁人看了都皱眉的姿势。对许多人来说，这种灵活性只是一种无害的特征，完全不会带来麻烦。

然而，对一些人来说，这需要付出代价。活动范围超出正常限度的关节也可能出现疼痛，尤其是在活动后或一天结束时。您可能会注意到某些关节会发出咔哒声、钝响或感觉松动，仿佛要脱位，有时确实会发生脱位。在上肢中，肩部、小指关节和拇指基底是常见的“罪魁祸首”：肩部部分滑出（半脱位）或完全脱位，手指向错误方向弯曲，以及拇指关节在捏握时失去支撑。损伤的恢复时间可能比您预期的要长，且同一个关节可能反复出现问题。

关节过度活动常伴随其他特征。有些人皮肤柔软或富有弹性，且容易淤青。许多人描述疲劳感与其活动量不成比例，站立时头晕或心跳加速，以及腹胀或反流等消化症状。并非每个人都有所有这些症状，但如果您的关节松弛与其中几项症状相符，它们之间可能存在关联。

实际发生了什么

您的关节由**结缔组织**（韧带、肌腱以及包裹每个关节的关节囊）连接和支撑，而这种组织的一个关键构成成分是名为**胶原蛋白**的蛋白质。在关节活动度过大的人群中，胶原蛋白和结缔组织通常比常人**更具弹性和延展性**。支撑结构会给予更多的缓冲，因此关节的活动范围可以超出正常限度。

这属于一个**谱系**。一端是简单的**关节活动度过大**，通常不会引起任何问题。当松弛的关节开始产生疼痛、不稳定或反复受伤时，医生称之为**关节活动度过大谱系障碍**。另一端是**高活动性埃勒斯-当洛斯综合征（hEDS）**，此时更具延展性的结缔组织表现更为显著，且更可能伴随更广泛的全身性特征（皮肤、瘀伤、疲劳、肠道症状以及头晕/自主神经症状）。这些类别之间的界限并不清晰，且个体在谱系中的位置可能随

时间推移而改变。为了帮助描绘这一情况，医生通常会结合您的完整病史，使用一套简单的弯曲测试，称为**Beighton评分**。

这对您的关节之所以重要，归结于一个核心理念：如果被动支撑结构（韧带和关节囊）对关节的固定作用较弱，关节就必须更多地依赖周围肌肉来维持稳定。当这些肌肉强壮且协调良好时，关节保持稳定。当它们疲劳或未针对该功能进行充分训练时，关节会发生滑移、酸痛，并在多年后可能比正常情况下磨损得更快。

肩部有一种值得了解的特定模式。单次损伤可能导致正常肩部向单一方向脱位，而松弛的肩部往往同时感到多个方向的不稳定，向前、向后或向下滑动。医生将此称为**多方向不稳定**。这也意味着这些肩部倾向于更频繁地发生**部分滑移并自我复位（半脱位）**，而非完全脱位。这一点至关重要，因为这种类型的不稳定对建立肌肉控制反应最佳，而对单独手术的反应最差。

我们可以采取的措施

最重要的信息是：关节过度活动症（hypermobility）和超移动性结缔组织病（hEDS）**无法治愈，但非常可控**，而管理的基石并非药物或手术，而是**锻炼稳定关节的肌肉**。

物理治疗和针对性强化训练是主要手段。了解关节过度活动症的物理治疗师会与您合作，针对您最困扰的关节建立控制力和力量。对于上肢，这通常意味着锻炼肩胛骨和肩袖肌肉，以及控制拇指和手指的小肌肉。目标是训练您的肌肉承担韧带功能减弱后所需的稳定工作。这是一个渐进且持续的过程，而非速效方案，但对大多数人而言，这正是改变现状的关键。

围绕这一核心，还有几项辅助措施：

- **节奏调整与关节保护：** 将活动分散到全天，避免使松弛关节承受压力的极限位置，并调整执行费力或重复性任务的方式。
- **支具与贴扎：** 选择性使用，以在建立力量或度过急性发作期时支撑关节，而非作为永久性的拐杖。
- **疼痛管理：** 采用简单策略，必要时使用药物，并关注睡眠、疲劳及其他全身性症状，因为这些都会影响关节的感觉。

手术需谨慎对待。 对于上肢外科医生而言，这是一个真正重要的问题。当关节（最常见的是肩关节）在良好的康复后仍反复脱位时，可考虑进行稳定手术。但是，最初导致关节松弛的同一类延展性组织，也会使手术修复的可靠性降低，且愈合方式可能不同，因此标准稳定手术在长期内出现拉伸或失败的风险更高。鉴于此，手术仅保留给经过仔细筛选的问题，规划时须充分考虑患者的关节过度活动情况，并且术前术后必须配合强化训练方案。康复是保护手术效果的关键。

预期情况

关节过度活动是身体结构的一部分，因此不会消失，但通过正确的管理，其影响可以发生巨大变化。许多坚持强化训练计划的人发现，他们的关节变得更加稳定，疼痛得到缓解，关节脱位和半脱位的频率显著降低。进展通常是渐进而非突发的，以月为单位衡量，并且通过长期保持肌肉的良好状态（而非在情况好转后停止训练），才能最好地维持这些获益。

将这一过程视为与身体的长期合作关系，而非一次性解决的问题，会有所帮助。急性发作仍可能发生，尤其是在疾病后、生长突增期或活动量减少的时期之后，您将更善于识别早期迹象并加以预防。如果存在更广泛的症状（如疲劳、头晕、肠道症状），在关注关节的同时兼顾这些症状，通常会使整体情况更易于管理。在合理的计划下，大多数人能够保持活跃，并从事对他们重要的事情。

何时就医

- **关节反复脱位或部分滑出**，尤其是肩关节，或首次脱位后无法复位。
- **致残性疼痛**，或尽管休息并采取常规措施，疼痛仍持续加重。
- **影响日常生活的关节不稳**：因关节反复失效，导致抓握、提举、工作或睡眠困难。
- 新发或迅速恶化的关节问题，或手臂或手部出现**麻木、刺痛或无力**。
- 如果您怀疑患有**高活动性谱系障碍或hEDS**并希望得到专业评估（特别是当关节松弛伴随皮肤问题、瘀伤、疲劳、头晕或肠道症状时），值得寻求审慎的评估，以便制定合适的计划。

深入探讨

本节内容超出了您自身治疗决策所需的范围。关节过度活动值得额外阅读，因为“自信的故事”——即关节松弛是胶原蛋白基因问题，且松弛的关节可以简单地通过手术收紧——在证据面前，这两点均无法成立。

最常见的类型无已知遗传病因

2017年国际分类承认**13种**埃勒斯-当洛综合征（Ehlers-Danlos syndrome）。其中十二种由**20个**已鉴定基因中的变异引起，对于这十二种类型，确诊需要分子层面的确认 [1]。

第十三种是高活动型EDS（hypermobile EDS），其患病率远高于其他类型，且其分子基础**仍未知** [1]。目前没有针对该类型的基因检测。它是唯一一种纯粹基于临床标准进行诊断的类型，这也是为何与那些以实验室结果告终的疾病相比，该诊断可能让人感觉令人沮丧地主观。

这一点对于如何解释该疾病至关重要。对于经典型和血管型EDS，说高活动性“归因于胶原蛋白基因的遗传差异”是准确的，因为其致病变异是已知的。但对于高活动型EDS，这只是一个合理的假设，而非已证实的事实。诚实的立场是，我们可以可靠地描述组织行为，但尚无法指明其分子病因。

BEIGHTON评分的可靠性高于其声誉

九分制Beighton评分常被视为粗糙且依赖检查者。这一批评缺乏依据。一项纳入**1,333名**参与者的系统综述发现，该评分具有**良好至优秀**的评分者间和评分者内信度，且这一结论在不同背景和经验的评分者中均成立 [2]。

因此，该测量方法是可靠的。真正的局限性在于：该评分采样小指、拇指、肘部、膝部和脊柱，良好的评分反映的是全身性松弛度，它从未被设计用于评估眼前单个肩关节的稳定性。

上肢关节过度活动性实际预测的内容

这是肩关节门诊中至关重要的数据。一项针对 **2,335** 名运动员的系统评价和荟萃分析发现，关节过度活动性与 **肩关节损伤风险增加三倍** 相关 [3]。作者对基础证据的质量持适当的谨慎态度，但其方向和幅度不容忽视。

该风险并不局限于上肢。全身性关节松弛与前交叉韧带重建术后 **移植物失败率增加和疗效较差** 相关 [4]，同一组织在不同关节中表现出相同的行为。

手术效果较差，且数据具体

这是文献中最令人不安的部分，也是最有用的部分。

一项针对 **1,769** 名患者的系统综述和荟萃分析发现，接受全关节置换术的埃勒斯-当洛综合征（Ehlers-Danlos syndrome）患者，其 **全因翻修、不稳定、无菌性松动和伤口并发症** 的风险显著增加 [5]。另一项关于埃勒斯-当洛综合征各亚型骨科手术结果的独立综述也得出了相同结论：与一般人群相比，手术效果较差，且并发症发生频率更高 [6]。

上述内容并不意味着手术是错误的。它表明，与一般人群引用的数据相比，预期的获益较小，预期的并发症发生率较高，因此手术指征的阈值应相应调整。如果您具有关节过度活动性，已发表的手术成功率大多并非在类似您这样的人群中测得的。

对于不稳定肩关节，康复并非安慰奖

多向不稳定是指肩关节在多个方向上松弛，而非从单一方向脱位，这是典型的肩关节过度活动问题，也是上述观点最清晰的例证。

当康复确实失败后需要手术时，关节镜下关节囊折叠术与开放关节囊移位术在复发性不稳定、重返运动及并发症方面的发生率**相当** [7][8]，且关节镜入路引起的术后僵硬较少 [9]。一种历史技术——热缩关节囊术——效果不佳，以至于荟萃分析建议避免使用该技术 [9]。

顺序本身就是信息。所有这些综述都将手术定位为康复失败后的后续步骤，而非其替代方案，因为收紧关节囊并不能改变其构成组织，而肌肉仍然是系统中唯一可以被强化的部分。

参考文献

- [1] Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):8-26. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31552>
- [2] Bockhorn LN, Vera AM, Dong D, Delgado DA, Varner KE, Harris JD. Interrater and intrarater reliability of the Beighton score: a systematic review. *Orthop J Sports Med*. 2021;9(1). <https://doi.org/10.1177/2325967120968099>
- [3] Liaghat B, Pedersen JR, Young JJ, Thorlund JB, Juul-Kristensen B, Juhl CB. Joint hypermobility in athletes is associated with shoulder injuries: a systematic review and meta-analysis. *BMC Musculoskelet Disord*. 2021;22(1). <https://doi.org/10.1186/s12891-021-04249-x>

- [4] Krebs NM, Barber-Westin S, Noyes FR. Generalized joint laxity is associated with increased failure rates of primary anterior cruciate ligament reconstructions: a systematic review. *Arthroscopy*. 2021;37(7):2337-47. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2021.02.021>
- [5] Subramanian T, Uzzo RN, Lama J, Mazzucco M, Ortiz S, Gausden EB. Outcomes of total joint arthroplasty in patients who have Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review and meta-analysis. *J Arthroplasty*. 2025;40(8):2186-95.e1. <https://doi.org/10.1016/j.arth.2025.01.018>
- [6] Yonko EA, LoTurco HM, Carter EM, Raggio CL. Orthopedic considerations and surgical outcomes in Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2021;187(4):458-65. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31958>
- [7] Longo UG, Rizzello G, Loppini M, Locher J, Buchmann S, Maffulli N, et al. Multidirectional instability of the shoulder: a systematic review. *Arthroscopy*. 2015;31(12):2431-43. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2015.06.006>
- [8] Jacobson ME, Rigganbach M, Wooldridge AN, Bishop JY. Open capsular shift and arthroscopic capsular plication for treatment of multidirectional instability. *Arthroscopy*. 2012;28(7):1010-17. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2011.12.006>
- [9] Chen D, Goldberg J, Herald J, Critchley I, Barmare A. Effects of surgical management on multidirectional instability of the shoulder: a meta-analysis. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc*. 2015;24(2):630-9. <https://doi.org/10.1007/s00167-015-3901-4>