



T.C.

ADNAN MENDERES ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

FİZİKSEL TIP VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI

**KAS İSKELET SİSTEMİ PROBLEMİ OLAN
HASTALARDA HİPERMOBİLİTE SIKLIĞI VE
TESPİT EDİLEN HİPERMOBİL
HASTALARDAKİ KAS İSKELET SİSTEMİ
PROBLEMLERİNİN DAĞILIMI**

UZMANLIK TEZİ

DR. BENGÜ BEYDAĞ ODABAŞI

DANIŞMAN

PROF. DR. ÖMER FARUK ŞENDUR

AYDIN – 2008

T.C.

ADNAN MENDERES ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

FİZİKSEL TIP VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI

**KAS İSKELET SİSTEMİ PROBLEMİ OLAN
HASTALARDA HİPERMOBİLİTE SIKLIĞI VE
TESPİT EDİLEN HİPERMOBİL
HASTALARDAKİ KAS İSKELET SİSTEMİ
PROBLEMLERİNİN DAĞILIMI**

UZMANLIK TEZİ

DR. BENGÜ BEYDAĞ ODABAŞI

DANIŞMAN

PROF. DR. ÖMER FARUK ŞENDUR

AYDIN – 2008

TEŐEKKÜR

Uzmanlık eğitimim süresince, yanında çalışmaktan gurur duyduğum, klinik bilgi ve tecrübelerini paylaşarak yetişmemde büyük emeđi olan, mesleki ve insani değerlerini her zaman örnek alacağım değerli hocam Prof. Dr. Ömer Faruk ŐENDUR'a teşekkür ederim.

Uzmanlık eğitimim boyunca destek ve yardımlarını esirgemeyen Doç.Dr. Gülcan GÜRER'e, Yrd.Doç.Dr. Yasemin TURAN'a, Yrd.Doç.Dr. Gülnur Taşçı BOZBAŐ'a, Yrd.Doç.Dr. Ali AYDENİZ'e teşekkür ederim.

Rotasyonlarım sırasında eğitimime olan katkıları ve gösterdikleri yakın ilgileri nedeniyle sayın hocalarım; Prof.Dr. Bülent ALPARSLAN'a, Prof.Dr. Ali AKYOL'a ve Doç.Dr. Engin GÜNEY'e teşekkür ederim.

Uzmanlık eğitimim boyunca birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum araştırma görevlisi arkadaşlarım Dr. Buket MİRANOĐLU, Dr. Işıl Karataş BERKİT, Dr. Engin TAŐTABAN, Dr. Ali Hakan AYDEMİR, Dr. Ayşe İyiyapıcı ÜNÜBOL'a ve klinik çalışanlarına teşekkür ederim.

Bugünlere gelmemde en büyük paya sahip olan destek, ilgi ve sevgilerini benden esirgemeyen ve hiçbir fedakârlıktan kaçınmayan çok sevdiğim annem ve babama teşekkür ederim.

Çok anlayışlı, özverili ve sevgi ile hep yanımda olan eşim Ahmet Yener ODABAŐI'na, kızım Elif ODABAŐI'na teşekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
TABLO DİZİNİ	i
ŞEKİL DİZİNİ	ii
KISALTMALAR DİZİNİ	iii
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. HİPERMOBİLİTE	3
2.1. Epidemiyoloji.....	3
2.2. Etyopatogenez.....	5
2.3. Klinik Bulgular.....	6
2.4. Tanı.....	13
2.4.1. Beighton kriterleri	13
2.4.2. Brighton kriterleri.....	14
2.4.3. Hospital del Mar Kriterleri(Bulbena Kriterleri).....	16
2.4.4. Carter and Wilkinson Kriterleri.....	17
2.4.5. Hipermobilite Anketi.....	17
2.5. Ayırıcı Tanı.....	18
2.6. Tedavi.....	19
2.6.1. Eğitim.....	19
2.6.2. İlaç Tedavisi.....	20
2.6.3. Fizik Tedavi Modaliteleri.....	20
2.6.4. Egzersiz Tedavisi.....	20
2.6.5. Spor, Sanatsal ve Fiziksel aktiviteler.....	22

3.GEREÇ VE YÖNTEM.....	23
3.1. Yöntem.....	23
3.2.İstatistiksel analiz.....	24
4. BULGULAR.....	25
5. TARTIŞMA.....	30
6. SONUÇ VE ÖNERİLER.....	35
7. TÜRKÇE ÖZET.....	36
8. SUMMARY.....	37
9. KAYNAKLAR.....	38
10. EKLER.....	47

TABLO DİZİNİ

	Sayfa
Tablo I : Benign Eklem Hiper mobilite Sendromu'nda Görülen Semptomlar	7
Tablo II : Benign Eklem Hiper mobilite Sendromu'nda Görülen Kas-İskelet ve Nörolojik Sistem Bulguları	8
Tablo III : Benign Eklem Hiper mobilite Sendromu İle Birlikte Görülebilen Hastalıklar	9
Tablo IV : Beighton Kriterleri	13
Tablo V : Brighton Kriterleri	15
Tablo VI : 5 Soruluk Hiper mobilite Anketi	18
Tablo VII : Çalışmaya Katılan Hastalara Ait Demografik Veriler	25
Tablo VIII : Pozitif Hiper mobilite Tanı Kriterlerinin Dağılımı	26
Tablo IX : Çalışmaya Katılan Hastaların Yaşa Göre Beighton Değerleri	27
Tablo X : Çalışmaya Katılan Hastaların Kas İskelet Sistemi Problemlerinin Dağılımı	28
Tablo XI: Polikliniğe Başvuran 1303 Hastanın Tanı Profili ve Hiper mobilite İle İlişkileri	29

ŞEKİL DİZİNİ

	Sayfa
Şekil 1: Beighton skorlarına göre vakaların % dağılımı	26
Şekil 2: Yaş gruplarına göre ortalama beighton skorları	27

KISALTMALAR DİZİNİ

EHS	Eklem Hiper mobilite Sendromu
HS	Hiper mobilite Sendromu
BEHS	Benign Eklem Hiper mobilite Sendromu
EDS	Ehlers-Danlos Sendromu
OI	Osteogenesis Imperfecta
JKA	Juvenil Kronik Artrit
HM	Hiper mobilite
FM	Fibromyalji
OA	Osteoartrit
MFS	Marfan Sendromu
JKA	Juvenil Kronik Artrit
VAS	Vizuel Analog Skala

RESİM DİZİNİ

	Sayfa
Resim 1: Deri laksisite testi	12
Resim 2: Beighton tanı kriterlerinin yapılışı	23

EKLER DİZİNİ

	Sayfa
Ek 1: Hiper mobil hastalarda sorgulanan kas iskelet sistemi problemleri	47

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Hipermobilite, herhangi bir romatizmal hastalıktan bağımsız olarak eklemlerin normalin üzerinde hareket genişliğine sahip olması ile karakterize klinik bir bulgudur (1). Geçmiş yıllarda eklem hipermobilitesine semptomların eşlik etmesi durumu, eklem hipermobilite sendromu (EHS) veya hipermobilite sendromu (HS) olarak bilinirken (2), 1998 yılından sonra bu terminoloji, benign eklem hipermobilite sendromu (BEHS) olarak değiştirilmiştir (3).

Eklem laksitesi, toplumda sağlıklı bireylerin yaklaşık %5-15'inde hiçbir semptom olmaksızın bulunmakla birlikte bazı kişilerde de kronik ağrı yakınmalarına yol açar.

Yapılan çalışmalarda hipermobilite prevalansının ırk, yaş, cinsiyete bağlı olarak çok değişken olduğu bildirilmektedir. Beyaz ırkla kıyaslandığında Asya ve Afrikalılarda hipermobilite prevalansının daha fazla görüldüğü belirtilmiştir (4,5). Hipermobilitenin, yaş ilerledikçe azalmış olduğu yapılan çalışmalarla gösterilmiştir (5-7). Kadın popülasyonundaki eklem elastikiyeti genellikle erkek popülasyonuna göre daha yüksektir.

Benign eklem hipermobilite sendromu otomozal dominant geçişli genetik bir hastalık olarak bilinmektedir (8-13). Çeşitli yayınlarda BEHS'nin etyopatogenezinde kollajen anomalisinin rol oynadığı konusunda görüşler rapor edilmiştir.

Benign eklem hipermobilite sendromu, kemik, tendon, kas, ligaman, eklem ve omurgadan kaynaklanan kas iskelet sistemi semptomları ile ortaya çıkabilir. Eklem stabilizasyonunun bozulması eklem patolojilerine yol açmaktadır (14). Eklem dışı dokularda kollajen bağ doku desteğinin yetersizliğine bağlı olarak bazı klinik bulgular görülebilmektedir. Bu kişilerde instabilite, travmaya bağlı zedelenmeler, erken dejeneratif değişiklikler sık görülür. Tekrarlayan zedelenmelere bağlı olarak hafif inflamatuvar sinovit veya kronik artrit gelişebilir. BEHS ilk gözlemde diğer romatolojik hastalıklardan farksızdır, ancak genellikle asemptomatik seyreder. Hipermobilite kronik ağrının major nedenlerinden biri olarak bilinmektedir (15,16).

Hipermobilite, toplumda yaygın görülen klinik bir antite olmasına rağmen bu konu henüz tam anlamıyla anlaşılammıştır. Bu nedenle tüm dünyada bu konu ya ihmal edilmekte

ya da hastalara yanlış tanı konulmaktadır. Sonuçta bu durum hastaların gereksiz yere birçok ilaç kullanmasına ve bu ilaçların yan etkilerine maruz kalmalarına neden olmaktadır.

Bu çalışmada, BEHS'nin daha iyi anlaşılması ve konunun bir kez daha gözden geçirilmesi için, üniversitemiz fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğine kas iskelet sistemi problemleriyle başvuran hastalardaki hipermobilite sıklığını tespit etmeği ve hipermobil hastalardaki kas iskelet sistemi problemlerinin dağılımını ortaya koymayı amaçladık.

2. HİPERMOBİLİTE

Hipermobilite, herhangi bir romatizmal hastalıktan bağımsız olarak eklemlerin normalin üzerinde hareket genişliğine sahip olması ile karakterize klinik bir bulgudur (1). Eklem laksitesinin ilk tanımı 1916 yılında Finkelstein tarafından yapılmıştır (17). Hipermobilite sendromu ise ilk kez Kirk tarafından 1967 yılında eklem laksitesine, kas iskelet sistemine ait semptomların eşlik etmesi durumu olarak tanımlanmıştır (18). Hipermobilite sendromu çok eski yıllarda Marfan ve Ehlers-Danlos sendromunun (EDS) klinik bir özelliği olarak bilinmekteydi. Oysa son 20 yılda yapılan çalışmaların sonuçlarına göre bu sendromun, kalıtsal bağ dokusu hastalıklarının hafif bir formu olabileceği düşünülebilir (17). Beighton ve arkadaşları tarafından EDS’de kullanılan Villefrance sınıflandırması, 1998 yılında yeniden düzenlenmiş ve EDS-III hipermobil tip olarak adlandırılmıştır (19).

Geçmiş yıllarda eklem hipermobilitesine semptomların eşlik etmesi durumu, eklem hipermobilite sendromu (EHS) veya hipermobilite sendromu (HS) olarak bilinirken (2), 1998 yılından sonra bu terminoloji, benign eklem hipermobilite sendromu (BEHS) olarak değiştirilmiştir (3). Lokalize eklem laksitesi terimi ise herhangi bir eklem ya da birkaç eklemden oluşan hipermobiliteyi tanımlamak için kullanılmaktadır (20).

2.1. EPİDEMİYOLOJİ

Hipermobilite ve BEHS’nin insidansı ve prevalansı konusunda yapılan birçok çalışmada farklı sonuçların olması dikkat çekicidir. Bu durum hastalığın tanımlanmasında kullanılan tanı kriterlerinin çok seçenekli olması ve skorlama sistemindeki farklılıklara bağlıdır. Beighton kriterlerini kullanan yazarlar arasında eşik değerin ne olacağı konusunda uluslararası kabul edilmiş ortak bir görüş birliği bulunmamaktadır. Örneğin Beighton skorlamasında eşik değer dört olarak kabul edilirken (21–23), Dolan ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada Beighton skorunda iki ve üzerindeki değerleri hipermobil olarak kabul etmişlerdir (24). Bazı yazarlar ise beş ve üzeri değerleri eşik değer olarak kabul etmektedir (6,25). Ek olarak Mikkelsson ve arkadaşları ise hipermobilite tanısında Beighton skorunun eşik değerini altı ve üzeri olması gerektiğini öne sürmüşlerdir (26). Görüldüğü gibi bu durum hem insidans hem de prevalans hesaplamalarında farklı sonuçların ortaya çıkmasına neden olmaktadır.

Yukarıdaki bilgileri destekler nitelikte, birçok çalışmada asemptomatik hipermobilite insidansı %3 ila %22 gibi geniş bir aralık sergilediği gözlenmiştir (27–32). Bu değerlerden çok farklı olarak Irakta ve Nijeryada yapılan iki çalışmada, hipermobilite sıklığı sırasıyla, %38 (33) ve %43(21) gibi oldukça yüksek oranlarda görüldüğü rapor edilmiştir. Bununla birlikte semptomatik hipermobilitenin daha az yaygın olduğu düşünülmektedir (34). Çocuklarda ise hipermobilite prevalansının %10–25 arasında olduğu rapor edilmiştir (32,35). Çocuklarda hipermobilitenin kızlarda daha fazla görüldüğü (36–38) ve bu oranın %6,7 ile %25 arasında değiştiği görülmüştür (11,39,40). Bu oranlardan farklı olarak, 5–17 yaş arası Brezilyalı okul çocuklarında yapılan bir çalışmada hipermobilite prevalansı %36,3 gibi yüksek oranda saptanmıştır (41). Prevalansı konusunda çok çalışma olmamakla birlikte, sebebi bilinmeyen artraljili okul çocuklarının %66'sında hipermobilite olduğu bildirilmiştir (29). Russek, çocuklarda asemptomatik hipermobilite oranını erişkinlere göre daha yüksek bulmuştur. Aynı çalışmada olguların yaşadıkları populasyon ve kullanılan tanı kriterlerine bağlı olarak hipermobilite sıklığı %6,7 ile %39,6 arasında geniş bir aralıkta değiştiği gözlenmiştir (5). Yapılan çalışmalarda prevalansın, aynı zamanda ırk, yaş, cinsiyet ve değerlendirmede kullanılan kriterlere bağlı olarak çok değişken olduğu bildirilmektedir. Beyaz ırkla kıyaslandığında Asya ve Afrikalılarda hipermobilite prevalansı daha fazla görüldüğü belirtilmiştir (4,5). Yaşın hipermobilite üzerine etkisinin araştırıldığı bir çalışmada hipermobilitenin yaş ilerledikçe azalmış olduğu gözlenmiştir (5–7). Yapılan araştırmalarda eklem elastikiyetinin yaş artışıyla birlikte azaldığı, yaşla birlikte hücre ve dokularda bazı yapısal değişiklikler olduğu bildirilmektedir. İnsanlarda yaşlanmayla birlikte ekstraselüler kollajende çapraz bağlar çoğalır ve bu da eklemlerde mobilite azalmasına neden olur. Bazı çalışmalarda, kadınlarda ve gençlerde daha yüksek oranda görüldüğü bildirilmektedir (21,31).

Hipermobilitenin romatolojik hastalığı olanlarda normal popülasyona göre daha fazla olduğu bilinmektedir. Romatizmal hastalıklarda hipermobil eklemler diğer eklemlere göre daha çok tutulur (15,20).

Vücudun dominant tarafı ve hipermobilite arasında da bir ilişki mevcuttur. Genel olarak nondominant tarafla kıyaslandığında dominant tarafta hipermobilite skorları daha düşük olarak tespit edilmiştir. Dominant tarafta azalmış mobilitenin nedeni olasılıkla artmış kas gücüne bağlı olduğu rapor edilmiştir (30,39,42).

2.2.ETYOPATOGENEZ

Benign eklem hipermobilitate sendromu otomozal dominant geçişli genetik bir hastalık olarak bilinmektedir (8–13). Hakim ve arkadaşlarının bayan ikizler üzerinde yaptığı çalışmada genetik faktörlerle açıklanabilen fenotipin yüzdesi %70 gibi çok yüksek değerlerde olduğu vurgulanmıştır (43).

Çeşitli yayınlarda BEHS'nin etyopatogenezinde kollajen anomalisinin rol oynadığı konusunda görüşler rapor edilmiştir. Bu bağlamda kollajenin primer bozukluğuna ait klinik, biyokimyasal ve genetik deliller bulunmaktadır. BEHS'li hastaların cilt biyopsilerinin elektron mikroskopik incelemesinde, kollajen demetlerin yapılarında çarpıcı bozuklukların varlığı bu görüşü desteklemektedir (17). BEHS'nin etyopatogenezinde, artiküler kartilajda kollajenin çoğunluğunu oluşturan tip II kollajendeki anormaliklerden şüphelenilmektedir (44). Narcisi ve arkadaşları, EDS XI (artiküler hipermobilitate sendromu) ve EDS III hastalarının bulunduğu bir ailede yaptıkları çalışmada, COL3A1 geninde serin'nin yerine glisin 637'nin geçtiğini bildirmişlerdir (45). Bu görüşü destekleyen başka bir çalışmada da yine Tip III kollajende serin'in yerine glisin 637'nin geçtiği gözlenmiştir (46).

Tip I kollajen, insan vücudundaki en yaygın kollajendir. Yüksek gerilme gücüyle tip I kollajen normal olarak tendon, ligaman, eklem kapsülü, deri, mineralize olmayan kemik ve sinir reseptörleri gibi konnektif dokularda bol miktarda bulunmaktadır. Tip III kollajen ise, tip I kollajenle benzer dokularda bulunmakla birlikte genellikle daha az orandadır. Ayrıca Tip III kollajen, tip I kollajenden farklı olarak vasküler sistem, deri ve akciğer gibi konnektif dokularda göreceli olarak daha fazla miktarlarda olduğu saptanmıştır (47). BEHS'si olan hastalarda, tip III kollajenin, tip III + tip I kollajene oranının artmış olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur (8,48). Normal olarak bu oran %18/21 iken, BEHS'li hastalarda %28/46 olarak tespit edilmiştir.

Benign eklem hipermobilitate sendrom'lu hastalarda, tip I ve tip III kollajen oranındaki bozulmanın, azalmış doku sertliğine neden olabileceği düşünülmektedir. BEHS'li hastaların deri biyopsisi elektronmikroskopik bulgularının, benzer yaş grubundaki sağlıklı kişilerle kıyaslanması sonucunda, kollajen fibril kalınlığında azalma görülmesi bu görüşü desteklemektedir (48). Bu sebeple eklem yapısının sertliğindeki azalmanın BEHS'li hastalarda gördüğümüz laksite artışına neden olabileceği aşikârdır. Eklem dışı diğer dokulardaki sertliğin azalması ise farklı organlarda prolapsuslara sebep olabilmektedir. Bunlar

arasında mitral valv prolapsusu, mesane ve rektal prolapsus ile sistosel, üreterosel ve enterosel sayılabilir (49).

2.3.KLİNİK BULGULAR

Benign eklem hipermobilité sendromu, kemik, tendon, kas, ligaman, eklem ve omurgadan kaynaklanan kas iskelet sistemi semptomları ile ortaya çıkabilir. BEHS ilk gözlemlerde diğér romatolojik hastalıklardan farksızdır, ancak genellikle asemptomatik seyrederek. Travma, hamilelik, önceki eklem problemleri, sürekli sedanter yaşam sonrası, bazen semptomatik hale gelebilmektedir. Ayrıca çocukluk çağında da bu sendromun semptomatik hale gelebileceđi akılda tutulmalıdır.

Klinik özellikleri itibarı ile hipermobil olgularda görülen yakınma ve lezyonlar çeşitli yoğunlukta olup tüm hayat boyunca tekrarlayan özellikte olabilir. Bu hastalarda en sık gözlenen semptom ağrıdır. Ağrı, aşırı kullanım, doku hasarı, psikososyal bozukluk, santral ve kronik ağrı gibi deđişen tarzlarda karşımıza çıkabilir. Hipermobilité kronik ağrının major nedenlerinden biri olarak bilinmektedir (15,16). Hipermobilité sendromu ile kronik ağrı arasındaki ilişkinin patogenezinde birkaç olası mekanizma vardır. Bağ dokusunun frajilitesine dayalı olarak travma ile sık yaralanma olasılığı nedenlerden biridir. BEHS hastalarında, yumuşak dokuların aşırı kullanım lezyonlarının daha sık görülmesi, olası bir başka faktördür. Son olarak stres fraktürleri nedeniyle oluşan travmatik sinovit bir diğér ağrı nedeni olarak kabul edilir. BEHS'de ağrı özellikle profesyonel dansçı gibi yüksek aktivite riski içeren mesleklerde çalışan hipermobil kişilerde görülür (50).

Ağrı, genellikle bir veya daha çok eklemlerde görülen, günün ilerleyen saatlerinde artan, tekrarlayıcı, yaygın ve simetrik karakterdedir. Sabah katılığı ise nadirdir. Ağrı vücutta en çok diz ve bel bölgesinde görülmekle beraber, sıklık sırasına göre omuz, topuk, dirsek, el, el bilekleri, boyun, sırt, ayak bilekleri, ayak ve baldırda görülmektedir (51). BEHS ağrısının en çok dizde görülmesinin nedeni, büyük olasılıkla ağırlık taşıyan bir eklem olmasına bağlanır. Piyano, viyolonsel vb. müzik aletleri çalan çocukların daha çok parmakları etkilenir. Fiziksel aktivite ve egzersiz ağrıyı tetikler veya şiddetlendirebilir. Nadiren hafif eklem şişliği olabilir.

Semptomların başlangıcı herhangi bir yaşta olabilir ve hastaların çođu ortopedi, romatoloji veya fizik tedavi uzmanlarına başvurmaktadır. Tipik olarak çocuklukta birçok eklemlerde görülen ağrı kendi kendini sınırlarken, ilerki dönemde kronik bir hal alabilir ve daha sonra erişkinlikte süreklilik kazanabilir. Ek olarak bu çocuklarda sıklıkla büyüme ağrısı veya

benign paroksizmal noktural bacak ağrısı öyküsü de olabilir (52). Bu ağrı tipik olarak genelde geceleri uyku sırasında görülmekte, uykudan uyandıracak kadar şiddetli olabilmektedir. Genelde masaj, basit analjeziklere yanıt vermekte ve birçoğu sabah yataktan kalktıklarında ağrılarının olmadığını ifade etmektedir.

Diğer semptomlar; kas krampları ve miyalji'den (53) stres inkontinans'a (54) kadar geniş bir spektrumda değişebilmektedir. Tablo I'de BEHS'da görülen semptomlar ayrıntılı olarak verilmiştir (5, 55).

Tablo I. Benign Eklem Hiper mobilite Sendromu'nda Görülen Semptomlar

Ağrı	Denge bozuklukları
Baş ağrısı	Miyalji
Büyüme ağrısı	Kas krampları
Stres inkontinans	Çarpıntı
Sabah tutukluğu	Yorgunluk
Grip benzeri semptom	Geç yürüme
Anksiyete	Parestezi
Günlük yaşam aktivitelerinde beceriksizlik	Konstipasyon
Kolay yaralanma	

Klinisyene BEHS sendromunu düşündüren klinik bulgular arasında ise, eklem instabilitesi'nden (54), variköz venler ve düşük kemik dansitesi'ne kadar (56–58) birçok bulgu sayılabilir. Tablo II'de BEHS'da görülen kas-iskelet ve nörolojik sistem bulguları verilmiştir (14).

Tablo II. Benign Eklem Hiper mobilit e Sendromu'nda Grlen Kas-İskelet ve Nrolojik Sistem Bulguları

- Akut veya Travmatik
 - Sprain (Tekrarlayıcı ayak bileđi burkulması)
 - Menisks yırtılması
 - Akut veya rekrren dislokasyon veya subluksasyon;
(Omuz, patella, metakarpofalangingial eklem, temporomandibuler eklem)
 - Travmatik artrit
 - Fraktr
 - Sakroiliak eklem instabilitesi
- Kronik veya Travmatik Olmayan
 - Yumuşak doku romatizması
(tendinit, epikondilit, rotator cuff sendromu, sinovit, juvenil episodik sinovit, bursit, kostokondrit)
 - Kondromalazi patella
 - Skolyoz
 - Fibromyalji(FM)
 - Temporomandibuler eklem disfonksiyonu
 - Sinir kompresyon bozuklukları
(karpal tnel sendromu, tarsal tnel sendromu, akroparestezi, torasik outlet sendromu)
 - Raynould sendromu
 - Dztabanlık
 - Eklemde ađrı veya efzyon
 - Osteoartrit(OA)
 - Motor gelişme geriliđi
 - Konjenital kalça dislokasyonu
 - Proprioepsiyon kaybı
 - Baker kisti
 - Lokal anestezi klerle yanıt sızlık
 - Tendon ve ligaman yapışma yerlerinde traksiyon yaralanmaları

Kas-iskelet ve nörolojik sistem bulguları dışında lingual frenulum yokluğu, oküler pitoz, deri frajilitesi ve laksisitesinde artış, kâğıdımsı skarlaşma, vasküler zedelenmede artış, variköz venler, kan basıncında düşme, Gorlins belirtisi (dilini buruna değdirilebilmesi) gibi bulgular BEHS’de görülen diğer bulgular arasında sayılabilir.

Bu semptom ve bulguların dışında BEHS birçok hastalığın seyrinde görülebilen bir sendromdur. Bu hastalıklar da Tablo III’de verilmiştir.

Tablo III. Benign Eklem Hipermobilitate Sendromu İle Birlikte Görülebilen Hastalıklar

Mitral valv prolapsusu	Anksiyete, panik bozukluk, depresyon
Sinir kompresyon bozuklukları (karpal tünel sendromu, tarsal tünel sendromu, akroparastezi, torasik outlet sendromu)	Yumuşak doku romatizması (tendinit, epikondilit, rotator cuff sendromu, sinovit, bursit)
Herni	Fibromyalji
Pelvik taban yetmezliği (stress inkontinans, uterin prolapsus, sistosel, rektosel)	Osteopeni/osteoporoz
Spondilolizis/listezis	Osteoartrit, dejeneratif spondiloz
Spinal anomaliler (spina bifida, sakralizasyon, lumbalizasyon, skolyoz, adolosan kifoz)	Spinal stenoz

Ayrıca hipermobilitate Stickler sendromunun bir komponenti olarak bilinmektedir. Stickler sendromu oftalmolojik ve orofasiyel bulgular, sağırılık, artrit ve hipermobilitate ile karakterize otozomal dominant geçişli bir sendromdur (59).

Belirgin eklem laksisitesi ve kalça, dirsek, diz gibi eklemlerde konjenital eklem dislokasyonları Larsen sendromunun esas özellikleridir. Ayrıca karakteristik yüz görünümü (yassı bir yüz, çıkıntılı bir alın, geniş aralıklı gözler, çökük burun köprüsü), kısa metakarplar ve silindirik parmak görünümü ile anormal eller, yarı damak veya uvula, ayakta ekinovarus deformitesi, dental anomaliler ve kardiovasküler lezyonlar diğer bulgularıdır (60).

Benign eklem hipermobilitate sendromu’lu olgularda artmış mobilite, değişen nöromusküler refleksler ve azalmış eklem pozisyon hissi ile eklemleri travmaya karşı savunmasız bırakır (14,61,62). BEHS’li olgular sağlıklı kişilere göre, ekstansiyonda hareket açıklığının son noktasında, eklemlerini lokalize etmede zorlanırlar. Buna bağlı olarak bu

hastalarda denge problemleri ve düşme riski artmış olarak görülmektedir (63). Romberg testi proprioepsiyonun subjektif bir göstergesi olarak bu hastalarda uygulanabilir (64). Sahin ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada sağlıklı kontrol grubu ile kıyaslandığında BEHS'li hastalarda proprioepsiyonun belirgin olarak hasarlandığı görülmüştür (65). Yapılan birçok çalışmada hiper mobil eklemlerde pozisyon hissini hasarlı olduğu rapor edilmiştir (66).

Konjenital kalça problemleri hiper mobilite ile ilişkili olabilmektedir. Çok sıklıkla rekürren subluksasyon, kalçada klik sesi, asetabular displazi, konjenital kalça displazisi ile karşılaşılmaktadır (34). Eklemlerde klik sesi el eklemlerinde, temporomandibuler eklemlerde ve özellikle omurgada görülmektedir (67).

Adib ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada geç yürüme BEHS'li kişilerin karakteristik bir özelliği olarak raporlanmıştır (34). Yürümenin ortalama olarak dört ay kadar geciktiği bildirilmiştir ve bu gecikme sıklıkla kötü nöromusküler koordinasyonla ilişkilendirilmiştir. BEHS'de görülen yürümedeki gecikmenin nöromusküler koordinasyonla ilişkisini çok açık ortaya koyan diğer bir çalışmada Tirosh ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (68). Bu çalışmaya 18 aylık 59 infant katılmış. Bunlardan 20'sinde hiper mobilite ve motor gelişim geriliği varken, 19'unda hiper mobilite, normal motor gelişim ve 20'sinde hiper mobilite olmaksızın sağlıklı kontrol grubundan oluşmakta idi. Ortalama olarak 3,5 yıllık takibin ardından hiper mobil olanlarda belirgin olarak büyük motor ve ince motor fonksiyonlarda gecikme olduğu rapor edilmiştir.

Hiper mobil kişilerde patello-femoral eklem, omuz, kalça subluksasyonu, dirsekte radius başı dislokasyonu ve lomber faset eklem subluksasyonu normal popülasyondan daha fazla görülmektedir. Bunun nedeni eklem ligamanlarının laksitesisi ligamanların yaralanmasına yatkınlık oluşturmada ve eklem instabilitesine, subluksasyon ve dislokasyona yol açmaktadır. Hiper mobil kişilerde yumuşak dokular daha az dirençli olmasından dolayı ligaman ve kas yırtıkları, epikondilit, plantar fasit gibi tendon yapışma yeri lezyonları artmış sıklıkta görülebilmektedir.

Sprain, subluksasyon ve dislokasyon hiper mobil kişilerde daha sık görülmesine rağmen, bu akut yaralanma ile oluşan doku hasarının miktarı eklem artmış laksitesisine bağlı olarak azalmış olabilmektedir. Örneğin, hiper mobil ve akut patellar dislokasyonu olan hastalarda kondral yaralanma ve avulsiyon fraktürü insidansı sadece % 33 iken, bu insidans hiper mobil olmayanlarda %80 olarak saptanmıştır (69).

Yumuşak doku yaralanması ve stress kırıkları BEHS'li hastalarda daha sık meydana gelmektedir. Çünkü hiper mobil hastalardaki konnektif doku defektleri bu kişileri travma ve aşırı kullanımın etkilerine daha fazla yatkın kılmaktadır (53).

Hastanın özgeçmişinde özellikle minimal bir travma ile oluşan yumuşak doku yaralanması, eklem ağrısı, kırıklar, dislokasyon ve subluksasyon öyküsünün olması hiper mobilitenin iyi bir göstergesi olabilir ve bu kişilerde yara iyileşmesinde de gecikme dikkat çekmektedir (55).

Muto ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada; ratların temporomandibuler eklemleri incelenmiş ve hiper mobilitenin oluşturduğu mekanik hasarın sinovite neden olduğu gösterilmiştir. Ayrıca sinovyal membranda, hiperplazi, damarlarda dilatasyon, fibrin depositleri ve sinovyal adezyonların olduğu gösterilmiştir (70). Al-Rawi tarafından yapılan bir çalışmada kontrol grubuna kıyasla kondromalazi patella hastalığı olan kişilerde hiper mobilite sendromunun daha sık görüldüğü rapor edilmiştir (71). Sonuç olarak hiper mobilitenin kondromalazi patella patogenezinde eşlik eden önemli bir faktör olabileceği vurgulanmıştır.

Harris ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada sağlıklı kontrol grubu ile kıyaslandığında halluks valgus olan hastalarda generalize hiper mobilite insidansının belirgin yüksek olduğu tespit edilmiştir. Bundan dolayı hiper mobilite haluks valgus için predispozan bir faktör olarak görülebilmektedir (72). Yapılan bir başka çalışmada pes planus ve eklem hiper mobilitesi arasında da ilişki olduğu gösterilmiştir (33).

Hiper mobil kişilerde lumbal disk prolapsus, pars interartikularis defektleri, spondilolistezis artmış sıklıkta görülebilmektedir. Bel ağrısı şikâyeti ile başvuran bir çocukta bu ağrının hiper mobiliteye bağlı olma olasılığı yüksektir. Bu nedenle pediatri hekimleri mutlaka bel ağrısı olan bir çocukta hiper mobilite olabileceğini düşünmelidirler.

Şu ana kadar az sayıda veri olmasına rağmen BEHS'li hastalarda sinir kompresyon bozukluklarının sıklığında artış olduğu rapor edilmiştir. 114 BEHS'li hastanın %57,9'unda akroparestezinin , %31,6'sında karpal tünel sendromu, %14'ünde tarsal tünel sendromu tespit edilmiştir. Ayrıca parestezi insidansı kadınlarda erkeklerden daha yüksek olarak bulunmuştur (51). Hudson ve arkadaşları ise yaptıkları çalışmada romatoloji kliniğine başvuran hastalarda hiper mobil olan ve olmayan hastalar arasında tuzak nöropati görülme sıklığı açısından herhangi bir farklılık bulunamamıştır (23).

Fibromyalji ve kronik yaygın ağrı hem çocuk hem de erişkin popülasyonda gittikçe artarak altta yatan ligaman laksitesi ile ilişkili bulunmuştur. Hiper mobil hastalarda kas

yorgunluğu ve tekrarlayıcı minör yaralanmaların oluşumu FM'nin başlangıcına katkıda bulunabilir (67).

Hipermobilitenin OA patogenezinde önemli bir risk faktörü olduğuna dair kanıtlar gittikçe artmaktadır. Bu ilişki basit bir aşırı kullanım fenomenine bağlanabilir, fakat kollajen IX (COL 9A1, 9A2, and 9A3), XI (COL 11A1 and 11A2), ve V (COL 5A1 and 5A2) gibi genlerdeki hataların sonucunda da oluşmuş olabilir(44,73).

BEHS'de deri sıklıkla uzayabilir ve normalden daha yumuşak olarak gözlenir. Deri katlanabilirliği ve elastisitesi resim 1'de görüldüğü gibi el sırtından tutup çekilerek değerlendirilebilir.



Resim 1. Deri Laksisite Testi

Yapılan bir çalışmada Mitral valv prolapsusuna, normalde valv hareketini sınırlayan “korda tendineanın” azalmış sertliğinin neden olduğu gösterilmiştir (5).

Eklem hipermobilitesi ve bağ dokusu anormallikleri rektal fiksasyon yetersizliğine sebep olarak prolapsusa yol açmaktadır (74).

Lokalize hipermobilite, mesleki ve sportif yaralanmalar ile tekrarlayıcı aktiviteler sonucu oluşabilir. BEHS, romatoid artrit gibi hastalıklarda ligaman ve kapsül laksitesi nedeniyle de oluşabilmektedir. Ancak hipermobilite, eklem ve ligamanların yapısı veya kas tonusuyla da ilgilidir (20,68,71,75,76). Ayrıca BEHS progresif ve destrüktif olmayan artrit benzeri bir tabloya sebep olabilir. Artrit gelişimi tekrarlayan travmalar ile de ilgili olabilir (36,77,78).

2.4.TANI

Eklem hipermobilitesinin tanısını koymada kullanılan oldukça fazla sayıda değerlendirme yöntemi geliştirilmiştir. Hastalığın tanımlanmasında kullanılmak üzere ilk kez 1964'te Carter ve Wilkinson bir tanı kriter seti oluşturmuşlardır (11). Daha sonra 1973 yılında bu kriterlerin modifikasyonu sonucu Beighton kriterleri oluşturulmuştur (42). Beighton kriterleri modifiye edilerek 1979 yılında "Comtampasis" skorlaması geliştirilmiştir (2,79). Bulbena ve arkadaşları 1992 yılında; Rote's kriterleri (80), Carter and Wilkinson kriterleri (11) ve Beighton kriterlerini (81) bir araya getirerek 10 puanlık "Hospital del Mar" (Barcelona kriterleri) kriterlerini oluşturmuşlardır (25). Yakın zamanda ise Grahame ve arkadaşları Beighton kriterlerini revize ederek "1998 Brighton" kriterlerini önermişlerdir (3). Günümüzde en sık olarak Beighton ve Brighton kriterleri kullanılmaktadır.

2.4.1.Beighton Kriterleri

Hipermobilite tanısında en sık Beighton kriterleri kullanılmaktadır (42). Beighton tanı kriterleri, omuz, kalça, ayak bileği ve ayak bölgesi değerlendirilmediği halde, kolay uygulanabilirliği ve eklemleri simetrik değerlendirmesi nedeniyle genel olarak kabul görmüştür. Ayrıca uygulamasının pratik olması nedeniyle epidemiyolojik çalışmalar için en uygun skorlama yöntemidir (7). Beighton kriterleri Tablo IV'de gösterilmiştir.

Table IV: Beighton Kriterleri

	Sağ	Sol
1. 5. Metakarpal ekleminin dorsifleksiyonu > 90°	1	1
2. Başparmağın pasif olarak ön kol iç yüzüne değmesi	1	1
3. Dirseğin hiperekstansiyonu > 10°	1	1
4. Dizin hiperekstansiyonu > 10°	1	1
5. Ayakta ve dizler ekstansiyonda iken el ayasının yere değmesi	1	
Total Skor	9	

Beighton skoru, beş manevranın uygulanması ile puanlanan ve toplam dokuz puan içeren kolay bir skorlama yöntemidir (42). Bu manevralardan dördü pozitifse hastada hipermobilitenin bulunduğu düşünülür. İlk dört madde tüm ekstremitelerde simetrik olarak değerlendirilir ve yapılabilen her hareket için bir puan verilir. Sadece beşinci madde bir puan olarak değerlendirilir. Daha sonra alınan tüm puanlar toplanır ve toplamda dokuz puan üzerinden değerlendirme yapılır.

Beighton skalasının çeşitli ülkeler için geçerliliği gösterilmiştir. Ancak vücutta sadece birkaç bölgeyi değerlendirdiği ve hipermobilitenin derecesini göstermediği için çeşitli yazarlar tarafından rutin kullanımı eleştirilmektedir (57). Van Der Giessen Lianne ve arkadaşları tarafından 4–9 yaş arasındaki 773 çocukta yapılan bir validasyon çalışmasında, hipermobilité için eşik değerin ≥ 5 olması, 10 yaşın üzerindekilerde ise bu değerin ≥ 4 olması gerektiği bildirilmiştir (82). Diş hekimlerinin genel eklem laksitesini değerlendirebilmesi için Beighton kriterlerinin güvenilirlik çalışması yapılmış ve bu kriterlerin güvenilirlik değerlerinin mükemmel olduğu bulunmuştur (83).

2.4.2. Brighton Kriterleri

Son zamanlarda Grahame ve arkadaşları tarafından BEHS'i tanımlamada Beighton kriterlerinin revize edilmesi ile elde edilen ve daha geniş kapsamlı bir değerlendirme olan "1998 Brighton" kriterleri geliştirilmiştir (3). Brighton ölçeğinde, Beighton skorunun dört ve üzeri olmasının yanı sıra, dört'ten fazla eklemde üç aydan uzun süren artralji de major kriter olarak yer almıştır. Ek olarak değişik eklem dışı klinik bulgu ve sendromlar da minör kriterler olarak belirtilmiştir. Brighton tanı kriterleri tablo V'de verilmiştir.

Table V: Brighton Kriterleri

Major kriterler
✓ Beighton skorunun 4/9 veya daha büyük olması (günümüzde veya geçmişte)
✓ 4 veya daha fazla eklemden 3 aydan daha uzun süren artralji
Minor kriterler
✓ Beighton skorunun 1, 2 veya 3/9 (50 yaşın üzerinde ise 0, 1, 2 veya 3 olması)
✓ 1 ila 3 eklemden artralji veya bel ağrısı veya spondiloz, spondilolizis, spondilolistezis
✓ Bir eklemden daha fazlasında dislokasyon veya bir eklemden dislokasyon
✓ 3 veya daha fazla yumuşak doku lezyonu (epikondilit, tenosinovit, bursit)
✓ Marfanoid görünüm (uzun boylu, ince, uzun kollu; üst ext/alt ext 0,89' daha az, araknodaktili)
✓ Deride strialar, hiperextansiyon yeteneği, ince deri veya anormal skarlaşma
✓ Göz belirtileri: göz kapağı düşüklüğü veya myopi veya antimongoloid eğim
✓ Variköz venler veya herni veya uterin/rektal prolapsus

Buna göre hipermobilitate tanısı koymak için hastanın aşağıdaki dört maddeden birini karşılaması gerekmektedir.

- 1) İki major
- 2) İki minör + bir major
- 3) Dört minör
- 4) Birinci derece akrabada BEHS varlığı ve iki minör kriterin pozitif olması.

Brighton kriterleri, Beighton kriterlerinden farklı olarak eklem hipermobilitatesinin geçmişteki varlığını da ortaya koymaktadır. Bunun yanında konnektif doku laksitesinin diğer bulgularını da göstermesi de Brighton kriterlerini avantajlı bir duruma sokmaktadır. Diğer skalalarda olduğu gibi başlangıçta araştırmalarda kullanılmak üzere oluşturulan Brighton kriterleri, günümüzde klinik tanı aracı olarak kullanılmaktadır (84).

2.4.3. Hospital del Mar (Bulbena) Kriterleri; (25)

Eklem hipermobilitésinin deęerlendirilmesinde kullanılan bir dięer kriterdir.

Üst Ekstremiteler

1. Başparmak: Başparmağın önkola fleksör yönde pasif olarak 21mm yaklaştırılması
2. Metakarpofalangeal: Masa üstünde istirahatpozisyonundaki elin beşinci parmağının 90° pasif dorsifleksiyona getirilmesi
3. Dirsek hiper ekstansiyonu: Dirseğin 10° pasif ekstansiyonu
4. Omuzun eksternal rotasyonu: Omuzdan omuza bir çizgi çekildiğinde dirsek 90° fleksiyonda iken omuzun sagittal planda 85° eksternal rotasyonu

Alt Ekstremiteler, Supin Pozisyon

5. Kalça abduksiyonu: Pasif kalça fleksiyonunun 85° olması
6. Patellar hiper mobiliteler: Bir el tibianın proksimal ucunu tutarken dięer elle patella yanlara doğru hareket ettirilebilir.
7. Ayak bileęi ve ayakta hiper mobiliteler: Ayak bileęinin pasif dorsifleksiyon açısının aşırı olması ve ayağın eversiyona getirilebilmesi
8. Metatarsfalangeal: ilk metatarsal diafiz üzerinde ayak parmaklarının dorsal fleksiyonunun 90° olması

Alt Ekstremiteler, Pron Pozisyon

9. Diz hiper fleksiyonu: Diz fleksiyonu kalça ile temasın hissedilmesine izin verir.
10. Ekimoz: Sert bir uyarı, minimal travma ardından ekimozun oluşması

*Her bir madde için bir puan verilir, toplam on puan üzerinden deęerlendirilir. Erkekler için hiper mobiliteler skoru >4 iken, bayanlarda hiper mobiliteler skoru >5 'dir. Bu skorlamada non dominant taraf skorlanır.

Hiper mobiliteler için Hospital del Mar kriterleri klinik uygulamada en sık kullanılan Rote's (85), Carter and Wilkinson, (11) ve Beighton kriterlerini (81) kapsayan tüm parçaların bir araya getirilmesi ile oluşturulmuştur. Üç skorlama sisteminin tüm parçalarına küme analizi (Cluster analysis) uygulanmış ve 10 puanlık Hospital del Mar kriterlerinin dikkatle hazırlanması için çalışılmıştır (25). Yeni skala böylelikle elde edilmiştir ve eski skalalarda hiçbir zaman çalışılmamış olan tutarlılık, güvenilirliğin çok sağlam bir göstergesi olduğu gösterilmiştir. Ayrıca özellikle erkeklerde eklem laksitesinin saptanmasına çok uygun olması, bayan ve erkeklerde farklı noktaların kullanılmasını destekleyen kanıtlar sağlar (25). Bu özellikle bayarlardan daha düşük skorlarda hiper mobil olduğu düşünölen erkeklerde

sendromun değerlendirilmesinde yanlış negatiflik oranını azaltır. Üstelik Hospital del Mar kriterlerinin validasyon sonucu sadece tarama çalışmalarında değil ayrıca klinik romatolojik çalışmalarda da uygun olduğunu gösterir (25). 10-puanlık Hospital del Mar (Barcelona) kriterleri (25) gibi diğer skalalar klinik uygulamada çok zaman aldığı için çoğunlukla araştırma kapsamında hipermobilitiyi tanımlamada kullanılmaktadır.

2.4.4. Carter and Wilkinson Kriterleri;

- Başparmağın önkola pasif appozisyonu
- El bilek ve parmakların pasif hiperekstansiyonu (böylece parmaklar önkola paralel hal alır)
- Dirseğin hiperekstansiyonu $> 10^\circ$
- Ayağın aşırı dorsifleksiyon ve eversiyonu
- Dizin hiperekstansiyonu $> 10^\circ$

Her bir kriter bir puanla skorlanır. Hipermobilite tanısı koyabilmek için total skor $\geq 3/5$ olmalıdır. (11)

2.4.5. Hipermobilite Anketi;

Son olarak Hakim and Grahame tarafından oluşturulan ve beş maddeden oluşan basit bir anket hastaların değerlendirilmesinde kolaylıkla kullanılabilir. Tablo VI'da gösterilen hipermobilite anketindeki beş sorudan iki veya daha fazla soruya olumlu cevap verenler, hipermobil olarak kabul edilmektedir. Dört pozitif olarak kabul edilen Beighton skoru ile kıyaslandığında hipermobilite anketinin sensitivitesi %80–85, spesifitesi %80–90 olarak tespit edilmiştir (86). Ayrıca Hakim ve arkadaşları tarafından ikizler üzerinde yapılan bir çalışmada da hipermobilite anketinin sensitivite ve spesifitesi önceki çalışmalarla uyumlu olduğu gösterilmiştir. Bu anketin diğer ölçümlere karşı bir diğer avantajı da, hipermobilitenin sadece birkaç eklem değerlendirmesi ile değil, hastanın geçmiş hikâyesini dikkate alarak çok kısa ve pratik bir anket uygulaması ile durum değerlendirmesi yapar. Birinci basamak hekimi beş sorudan oluşan anketini, hipermobilitiyi teşhis etmede kullanabilir (87).

Tablo VI. 5 SORULUK HİPERMOBİLİTE ANKETİ:

1. Dizleri bükmesizin avuç içlerinizi şu an ya da geçmişte yere deđdirebildiniz mi?
2. Başparmađınızı ön kolunuza şu an ya da geçmişte deđdirebildiniz mi?
3. Çocukken vücudunuzu deđişik şekillere sokarak arkadaşlarınızı eğlendirdiniz mi ve ya bacaklarınızın biri önde diđeri arkada oturabildiniz mi?
4. Çocukken ve ya 2. dekatta birden daha sık kez omuz ve ya diz kapađı dislokasyonu geçirdiniz mi?
5. Çok fazla hareket edebilen ekstremiteleriniz olduđunu düşünüyor musunuz?

2 ve ya daha fazla soruya olumlu yanıt verdiyse kişinin hiper mobil olduđu düşünülür. Bu anketin sensitivitesi % 80–95, spesifitesi % 80–90

2.5.AYIRICI TANI

Hiper mobilite, birçok hastalığın klinik bulguları arasında yer alması nedeniyle Osteogenesis imperfecta (OI), Marfan (MFS) ve EDS gibi hastaıklar ile karışabilir.

Ehlers–Danlos sendromu, eklem laksisitesi, mor renkli “papyraceous” skarlar, deri hiperelastisitesi ve yaralanmaya yatkınlık oluşturan deri frajilitesini içeren bağ dokusu hastalıđıdır. BEHS’e benzer olarak EDS’de otomozal dominant geçişli olup kollagen defektleri içerir. EDS’nin birçok farklı tipi bulunmaktadır, en sık görülen tipler EDS tip I, tip II ve tip III’dür. BEHS, EDS’nin ılımlı bir varyasyonu olarak bilinmekte; eklem ağrısı, belirgin hiper mobilite, ılımlı ekstraartiküler tutulum, skar olmaksızın ılımlı deri deđişiklikleriyle EDS tip III (hiper mobil tip)’e yakından benzemektedir (34,86).

Marfan sendromu tanısı olan hastalarda, sıklıkla ailesel öykünün yanı sıra kardiyak ve göz bulguları da mevcuttur. MFS’de BEHS’den farklı olarak marfanoid görünüm, uzun boy, araknodaktili, miyopi ve lens dislokasyonu gibi bulgular daha sık görülmektedir.

Osteogenesis imperfecta, kollagen defektleri ile karakterize bir hastalıktır. Bu hastalarda ince mavi sklera, multipl fraktür, deformitelere yol açan kemik frajilitesi, tipik bulgular arasındadır. Bu hastalarda BEHS’de olduđu gibi osteopeni de görülmektedir.

Ayrıca Down sendromu gibi genetik bozukluklarda, homosistinüri ve hiperlisinemi gibi metabolik bozukluklarda da hipermobilité görülebilmektedir (14). BEHS, bu hastalıklardan genetik ve laboratuvar incelemeler sonrası ayrılmaktadır.

Juvenil kronik artrit (JKA) hipermobilité ile ilişkili olabilmektedir. Ancak sistemik semptomların bulunması nedeniyle hipermobilité'den kolaylıkla ayırtedilebilmektedir (86) Çocuklarda eklem ağrısı ve hipermobilité varlığında JKA düşünülmelidir. JKA tanısı için 16 yaşından önce başlayan artrit hikâyesi, bir veya daha fazla eklemdé inflamasyon ve diğér romatizmal hastalıkların dışlanması gerekir.

Daha az sıklıkta karışması olası hastalıklar arasında; Stickler Sendromu, Larsen Sendromu, kemik displazisi, Velocardiofacial veya Shprintzen sendromu, Hadju Cheney sendromu, sistemik lupus eritematosus (6), poliomiyelit, tabes dorsalis, konjenital myotoni ve nörolojik flask durumlar (18) bulunmaktadır.

Kişilerin görünüm ve hareketlerinin normal olması nedeniyle, hastaların yakınmalarının gerçek olmadığı düşünülebilir (55). Hatta bu sebeple bu yakınmaların psikolojik kökenli olduğu düşünülebilmektedir.

2.6.TEDAVİ

BEHS'li olguların tedavisi değışken olabilmektedir. Hastalar sıklıkla verilen tedavi ile tamamen iyileşip, bu hastalıktan kurtulacaklarına inanmaktadırlar. Oysa genellikle tedavi uzun sürmektedir, bu açıdan hasta ile doktor arasında iyi bir iletişim olması gerekmektedir.

Hipermobilité tedavisi temel olarak, hasta eğitimi, ilaç tedavisi, fizik tedavi modaliteleri ve egzersiz tedavisinden oluşmaktadır. Aşağıda bu tedaviler hakkında ayrıntılı bilgiler verilmiştir.

2.6.1. Eğitim

Hipermobil kişilere hekim tarafından sağlanabilecek en önemli tedavi eğitimidir. BEHS'li olgularda, ergonomi ve vücut mekaniğı konusunda eğitimin, sırt ağrısı insidansını azaltabileceğı öne sürülmüştür. Örneğın, spinal hipermobilitesi olan ve sedanter işlerde çalışanlarda, sırt ağrısı insidansının çok yüksek olduğu rapor edilmiştir (88). Romatoid artrit'li olgularda olduğu gibi BEHS'li kişilerde de eklemın korunmasına yönelik eğitimin, ağrıyı, travmatik yaralanmayı ve peşinden gelişen dejeneratif hastalıklara yatkınlığı azaltabileceğı gösterilmiştir (89). BEHS'li olgulara durumlarını kötüleştirmeyecek tarzda aktivite, spor ve iş seçimi için tavsiyelerde bulunmak gerekmektedir. BEHS'lilerde problemlı eklemlerin

korunması için çeşitli splint, breys ve bantlama yöntemlerinin kullanımı yararlıdır (35). BEHS'ye FM'nin eşlik ettiği olgularda tedavi kompliyansı daha iyi gibi gözükmemektedir (90).

2.6.2. İlaç Tedavisi

BEHS'li kişilerde kronik ağrı inflamasyonla ilişkili değildir. Bazı yazarlar nonsteroidal anti inflamatuvar ilaç kullanımını önerirken (35,40), bazıları ise bu ilaçların kullanımını doğru bulmamaktadırlar (8,29).

2.6.3. Fizik Tedavi Modaliteleri

BEHS'deki fizyoterapi tedavisi hakkında çok az veri mevcuttur. Russek BEHS hastalarında yaptığı çalışmada, hastaların eğitimi, iş ve yaşam tarzının değiştirilmesi, terapötik egzersizlerin önemini ve gerekliliğini vurgulamaktadır (55).

BEHS tedavisi, sıklıkla ağrı veya yaralanmanın akut epizodunun tedavisiyle başlar (91). Bu amaçla, istirahat, bantlama, splintleme gibi önerilerin yanı sıra, ultrason, transkutanöz elektriksel stimülasyon, sıcak ve soğuk uygulamalar, hipomobil alanlara nazik mobilizasyon, masaj, kas enerji teknikleri ve akupunkturdan oluşan farklı modaliteler kullanılır. İyileşme süreci yavaşta olsa, hastalar genellikle bu modalitelere iyi yanıt vermektedirler (15). Ağrı, latent ve kolaylıkla agreve olabileceği için manuel tedavi yaparken çok dikkatli olunmalıdır.

Tedavi “pacing” tekniğinin de içinde olduğu davranış değişikliği, başa çıkma stratejileri ve ergonomi ile iş ve yaşam konularını kapsamaktadır. Ayrıca irritabl barsak semptomları ile ilişkili diyet tavsiyeleri, beslenme ve ağırlık kontrolü de gerekli olabilir. BEHS, bayanlar arasında daha yaygın olması sebebiyle hastalara inkontinans, hamilelik ve ağır kaldırma gibi durumlarda dikkatli olmaları önerilmelidir. Aşırı eklem hiper mobilitesi ve laksitesi olan bazı olgularda hastaların sıkı iç çamaşırı giymelerinin tavsiye edilir. Bu durum ağrıyı azaltmada ve farkındalığı sağlamada yararlıdır.

BEHS'li hastaların yaralanma risklerinin yüksek olması, endişeyi arttırarak aktivitenin azalmasına ve kondüsyonsuz duruma düşmelerine neden olur. Azalmış fiziksel aktivite, çeşitli sistemik hastalıklar için de bir risk faktörü olduğundan (92) hastaları fiziksel aktivite konusunda cesaretlendirmek BEHS'nin tedavisinin önemli bir parçasını oluşturmalıdır (93).

2.6.4. Egzersiz Tedavisi

Hastalar kardiyorespiratuar, kas-iskelet ve nörolojik sistem açısından değerlendirmeli ve buna uygun rehabilitasyon programı oluşturulmalıdır. Eğitimin sıklığı ve şiddeti her

hastaya göre ayarlanmalı ve rehabilitasyon programı düzenli olarak takip edilmelidir. Bir çalışmada egzersiz yapan BEHS'li hastaların semptomlarında yapmayanlara oranla daha fazla iyileşme olduğu rapor edilmiştir (90). Bununla birlikte gelişigüzel yapılan egzersizlerin de zararlı olabileceği bilinmelidir (94). Aşırı germe egzersizlerinden kaçınılmalıdır. Çünkü başlangıçta yararlı etkileri olsa da daha ileri dönemde subluksasyon gibi zararlı etkileri ortaya çıkmaktadır. Uygulanması önerilen bir diğer egzersiz türü dayanıklılık egzersizleridir. Yavaş kasılan tip I kas fibrilleri, tip II fibrillerden daha kısa sürede atrofiye uğradığı için dayanıklılığı arttıran egzersizler tedavi sürecinin önemli bir parçasını oluşturmaktadır (64). Dayanıklılık kapasitesi günlük fonksiyon açısından önemlidir. BEHS'li kişilerde, dayanıklılık kapasitesi normalden daha düşük olduğu için uzun süre ayakta durma ve oturma postürü gibi günlük yaşam aktivitelerinde sorunlarla karşılaşmaktadır. Bu açıdan postural kasların güçlendirilmesi oldukça önemli olmaktadır.

BEHS'li hastalara uygulanacak temel egzersizler güçlendirici ve propriosepsiyonu arttırıcı egzersizlerdir. Bu egzersizlerin, gevşek ligamaların üzerine olumlu bir etkisi olmamakla birlikte ilgili eklemleri çevreleyen kasların güçlendirilmesi amacıyla yapılması önerilmektedir (29,35,63,95). İsveç topu ile yapılan egzersizler ve hidroterapi uygulamaları da erken evrede kullanılan yöntemler arasında sayılmaktadır. Deri frajil ve hassas olduğu için tedbirli olmak gereksede, propriosepsiyonu arttırmak için, bandajlama ve eklem approximation teknikleri hakkında yol göstermek yararlı olabilir (96).

Kerr ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada stabilize edici egzersiz programlarının yararlı etkileri olduğu gösterilmiştir (97). Başka bir çalışmada ise, sekiz hafta boyunca uygulanan progresif kapalı kinetik zincir egzersizlerini takiben, diz eklem propriosepsiyonunda ve dengeyi sağlamada belirgin bir iyileşme olduğu gösterilmiştir. Aynı çalışmada hastalarda ağrı azalma, kas gücünde artış, yaşam kalitesinde iyileşme olduğu rapor edilmiştir (98). Sahin ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada BEHS'li hastaların bir bölümüne sekiz hafta boyunca proprioseptif egzersiz yatırılmış ve sonuçlar egzersiz yaptırılmayan BEHS'li grupla karşılaştırılmış. Egzersiz yapan grubun VAS (vizüel analog skala) skorlarında belirgin azalma saptanmıştır. Sonuç olarak propriosepsiyon egzersizleri BEHS'li hastalarda ağrının azalmasına ve fonksiyonel durumun düzelmesine neden olduğu gösterilmiştir (65).

Hem tedavi esnasında hem de ev egzersiz programı uygulanırken özellikle erken evrede verilen egzersizlerin ağrıya neden olmamasına dikkat edilmelidir. Bu açıdan egzersizlerin ağrı eşiğinde uygulanması gerekmektedir.

Hastalar yürüme, oturma, ayakta durma, merdiven inip çıkma ve ev işi gibi normal aktivitelerle kas gücünü arttırabilecekleri konusunda cesaretlendirilmelidir. Hastalara kardiorespiratuar kondüsyon ve kilo kontrolü dikkate alınarak buna uygun, düşük şiddetli aerobik yürüyüş programları, bisiklete binme ve su içi egzersizler önerilir.

2.6.5. Spor, Sanatsal ve Fiziksel aktiviteler

Öncelikle eğitimciler, ailelere, oyunculara eklem ve dokunun korunması hakkında eğitim verilmelidir. Düzenli ve güvenilir fiziksel aktivite aracılığıyla, fiziksel kondüsyonun sürdürülmesi önemlidir. Hastalar, nöromuskuloskeletal kontrole odaklanan aktiviteler aracılığıyla fit kalmak ve fiziksel aktiviteyi bir yaşam tarzı olarak görmeleri konusunda teşvik edilmelidir. Bu fiziksel aktiviteler arasında yüzme, pilates, tai chi, chi gung, yoga'nın bazı formları sayılabilir.

Sportif aktiviteye başlarken veya spora yeniden geri döndüğünde hastalar bir fonksiyonel eğitim ve rehabilitasyon sürecinden geçmelidir. Amerikan futbolu (99), jimnastik (100), basketbol (101), bayan futbolu (102), profesyonel balet (50), erkek rugby (103), junior netbol (104) gibi performans gerektiren aktiviteler yaralanmaya yatkınlığı arttırmaktadırlar. Bundan dolayı bu gibi spor aktivitelerini mümkünse yapmamaları ancak yapılmak istenirse de dikkatli olmaları önerilir.

Eğer çocuk futbol veya jimnastik gibi bazı zorlayıcı sporlar yapıyorsa ve sürekli eklem zedelenmesi geliyorsa eklem çevresindeki kasların güçlendirilmesi ve eklemleri koruma (dizlik vb.) gereklidir. Hiper-mobilite çoğunlukla yaş ile birlikte azalan iyi huylu bir durumdur. Çocukların, ilgilendikleri sporu yapmak da dâhil, normal bir aktivite düzeyini korumaları desteklenmeli, BEHS'nin yaşamı tehdit etmeyen ancak spor yaralanmalarına zemin hazırlayabilen bir durum olduğu bilinmelidir.

3.GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmaya, Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı Polikliniğine Ocak 2008 ile Eylül 2008 tarihleri arasında kas iskelet sistemi yakınması ile başvuran hamile olmayan ve özgeçmişinde inflamatuvar romatizmal hastalık, malignite hikâyesi bulunmayan 20–55 yaş arası tüm hastalar dâhil edildi. Tanımlayıcı nitelikteki bu çalışma için Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulundan onay alınmış olup, ayrıca tüm katılımcıların yazılı onayları da toplanmıştır.

3.1 YÖNTEM

Tüm bu özelliklere sahip olan hastalar hipermobilitenin varlığına yönelik olarak muayene edildi. Eklem hipermobilitenin tanısı Beighton tanı ölçütlerine (Tablo IV)'e göre belirlendi. Beighton tanı kriterlerinde kullanılan manevralar Resim 2'de gösterilmiştir.



Kriter 1; Başparmağın pasif olarak ön kol iç yüzüne değmesi



Kriter 5; Ayakta ve dizler ekstansiyonda iken el ayasının yere değmesi



Kriter 3; Dirseğin hiperekstansiyonu > 10



Kriter 2; 5. MCP eklemının dorsifleksiyonu > 90



Kriter 4; Dizin hiperekstansiyonu > 10

Resim 2. Beighton Tanı Kriterlerinin Yapılışı

Beighton Tanı Kriterleri

- 1- Başparmağın pasif olarak ön kol iç yüzüne değmesi
 - 2- 5. Metakarpal ekleminin dorsifleksiyonu $> 90^\circ$
 - 3- Dirseğin hiperekstansiyonu $> 10^\circ$
 - 4- Dizin hiperekstansiyonu $> 10^\circ$
 - 5- Ayakta ve dizler ekstansiyonda iken el ayasının yere değmesi
-

Açıklaması: Beighton kriterlerine göre hastalar ilk dört eylemde sağ ve sol ekstremitte için birer ve son eylemde ise bir puan olmak üzere toplam dokuz puan üzerinden değerlendirildiler. Dört ve üzerinde puan alan hastalar hiper mobil olarak kabul edildiler.

Hiper mobilite tespit edilen hastalar kas iskelet sistemi problemleri açısından muayene edildi ve dosyalarında bu hastalıklara ait özgeçmişlerinin olup olmadığı araştırıldı. Hiper mobil hastalarda sorgulanan kas iskelet sistemi problemleri Ek-1'de ayrıntılı olarak gösterilmiştir. Çalışma boyunca toplanan tüm verilerin istatistikî analizi yapıldı. Katılımcıların yaşı, cinsiyeti, eğitim düzeyi ve mesleği kayıt edildi.

3.2 İSTATİSTİKSEL ANALİZ

Çalışmada elde edilen verilerin istatistiksel analizlerinde SPSS (Statistical Package for Social Sciences for Windows 14,0)programı kullanıldı. Demografik veriler ve klinik semptomların görülme sıklığı deskriptif yöntemle analiz edildi. Yaş guruplarına göre Beighton test skorlarının karşılaştırılmasında student's t testi kullanıldı. P değerinin 0,05'den küçük olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi. Hiper mobilitenin çeşitli hastalıklarla olan ilişkisini karşılaştırmak için Ki-Kare testi yapıldı. P değerinin 0,05'den küçük olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

4. BULGULAR

Adnan Menderes Üniversitesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon polikliniğine kas iskelet sistemi problemleri nedeniyle başvuran ve yaşları 20–55 yaşları arasında değişen toplam 1303 kişi hipermobilitate açısından değerlendirildi. Bu 1303 kişinin, 976'sı (%74,9) kadın, 327'si (%25,1) erkekti. Hastalar Beighton kriterlerine göre değerlendirildi ve sonuçta toplam 72 kişide hipermobilitate tespit edildi. Buna göre Fizik tedavi polklinikimize kas iskelet sistemi problemleri ile başvuran hastalarda hipermobilitate sıklığı %5,5 olarak hesaplandı. Çalışma gurubu olarak saptanan 72 hipermobilitate hastasının 70'inin (%97,2) kadın, 2'sinin (%2,8) erkek olduğu gözlemlendi.

Toplam hipermobilitate hastalarının yaş ortalaması $35,77 \pm 9,81$ yıl (en düşük; 20, en yüksek; 55) idi. Hastaların demografik verileri tabloVII'de gösterilmiştir.

Tablo VII. Çalışmaya Katılan Hastalara Ait Demografik Veriler

Değişken	Çalışma gurubu
Yaş [yıl, (ortalama±SS)]	35,77±9,81
Cinsiyet (K/E)	70/2
Medeni durum n(%)	
Evli	52 (%72,2)
Bekar	18 (%25)
Dul	2 (%2,8)
Eğitim n(%)	
İlkokul	19 (%26,4)
Ortaokul	6 (%8,3)
Lise	19 (%26,4)
Yüksekokul	26 (%36,1)
Yükseklisans	2 (%2,8)

K: Kadın, E:Erkek

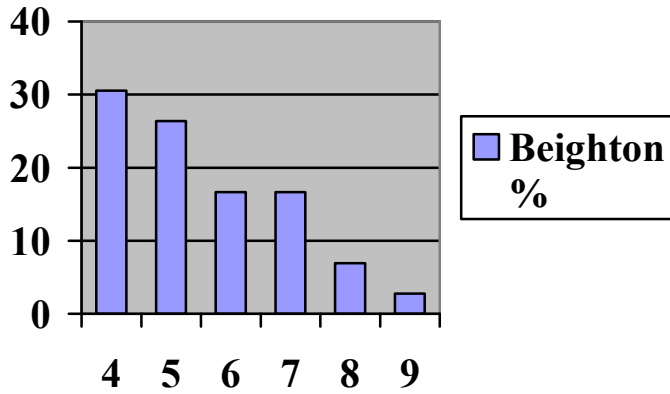
Çalışmaya katılan 72 hastanın ortalama Beighton skoru 5.51 ± 1.40 (en düşük;4, en yüksek; 9) olarak saptandı. Beighton skorlaması kullanılarak tespit edilen hipermobil eklemlerin dağılımı Tablo VIII'da yer almaktadır. Beşinci metakarpal ekleminin

dorsifleksiyonunun 90°den fazla olması kriteri en fazla saptanan kriter iken, ayakta ve dizler ekstansiyonda, el ayasının yere değmesi en az saptanan kriter olarak kaydedildi.

Tablo VIII. Pozitif Hiper mobilite Tanı Kriterlerinin Dağılımı (n:72)

TANI KRİTERLERİ	Sayı	%
Başparmağın pasif olarak ön kol iç yüzüne değmesi	46	63,9
5. Metakarpal ekleminin dorsifleksiyonu > 90°	63	87,5
Dirseğin hiperekstansiyonu > 10°	41	56,9
Dizin hiperekstansiyonu > 10°	52	72,2
Ayakta ve dizler ekstansiyonda iken el ayasının yere değmesi	39	54,2

Beighton skorlarına göre olguların dağılım grafiği şekil 1’de görülmektedir. Görüldüğü gibi Beighton skorları arttıkça olguların yüzdeleri azalmaktadır. Toplam 72 hiper mobil olgunun 41’inde Beighton skor değerleri sırasıyla 4 ve 5 olarak saptandı.



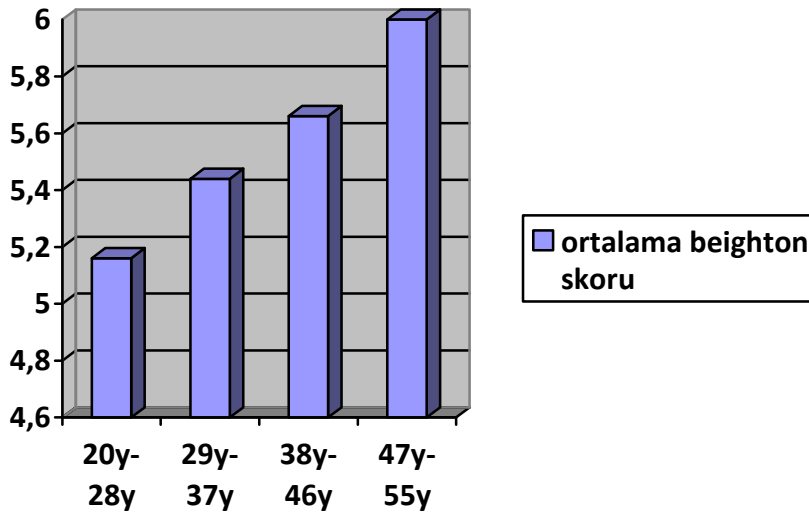
Şekil 1. Beighton skorlarına göre olguların % dağılımı

Çalışmaya katılan hastaların medyan yaşı 35 idi. 35 yaş ve üstü ile 35 yaş altındaki hastaların Beighton skorları kıyaslandığında anlamlı bir değişiklik saptanmadı (p:0,419). (Tablo IX)

Tablo IX. Çalışmaya Katılan Hastaların Yaşa Göre Beighton Değerleri (n=72)

Değişken	35 yaş ve üstü	35 yaş altı	p
Beighton skoru (ortalama± SS)	5,67±1,37	5,34±1,43	0,419

Hipermobil hastaları yaşa göre dört kategoriye ayırdık ve her bir grubun ortalama Beighton skorunu ayrı ayrı hesapladık. Hastaların yaşı arttıkça ortalama Beighton skorunun da arttığını saptadık. (Şekil 2)



Şekil 2. Yaş gruplarına göre ortalama beighton skorları

Hipermobil hastaların klinik tanı, semptom dağılımı ve yüzdeleri Tablo X’de görüldüğü gibi sıklık sırasıyla parestezi, OA, raynould fenomeni, büyüme ağrısı, tuzak nöropatiler, disk hernisi, FM, kırık, subluksasyon ve diğerleri olarak sıralanmaktadır. Baker kisti ve sakroiliak eklem instabilitesi birer olguda olmak üzere en az görülen bulgulardı. İnflamatuar artrit, torakal disk hernisi, adolesan kifoz tanılarına ise hiç rastlanmadı.

Tablo X. Çalışmaya Katılan Hastaların Kas İskelet Sistemi Problemlerinin Dağılımı (n:72)

Kas İskelet Sistemi Problemleri	N(%)	Kas İskelet Sistemi Problemleri	N(%)
Kalça displazisi	2 (2,8)	Geç yürüme	10 (13,9)
Büyüme ağrısı	23(31,9)	Subluksasyon	16 (22,2)
Eklem sinoviti	2 (2,8)	Kondromalazi patella	3 (4,2)
Ligaman, kas, menisküs yırtığı	2 (2,8)	Epikondilit, tendinit, kapsülit, tenosinovit	7 (9,7)
De Quervain	4 (5,6)	Halluks valgus	10 (13,9)
Pes planus	7 (9,7)	Tuzak nöropati	21 (29,2)
Fibromyalji	19(26,4)	Baker kisti	1 (1,4)
Disk hernisi	20(27,8)	Spinal anomaliler	10(13,9)
Lokalizasyon:		Spina bifida	3 (4,2)
Servikal	4 (5,6)	Sakralizasyon	1 (1,4)
Lumbal	15(20,8)	Lumbalizasyon	1 (1,4)
Servikal+lumbal	1 (1,4)	Skolyoz	7 (9,7)
Torakal	0 (0)	Adolesan kifoz	0 (0)
spondilolizis	4 (5,6)	spondilolistezis	4 (5,6)
Spinal stenoz	6 (8,3)	SIE instabilitesi	1 (1,4)
Osteoartrit	26(36,1)	İnflamatuvar artrit	0 (0)
Raynould sendromu	25(34,7)	TME disfonksiyonu	9 (12,5)
Kırık öyküsü	16(22,2)	Parestezi	28(38,9)

Üst ekstremitelerde subluksasyon 12 olguda, alt ekstremitelerde ise de dört olguda görülmüştür. L4–5 seviyesinde hem spondilolistezis hem de disk hernisi daha sık olarak saptanmıştır. Spinal anomaliler arasında ise en sık skolyoz tespit edilmiştir. OA lokalizasyonu açısından en sık servikal bölge dikkat çekmekte idi. En fazla kırık üst ekstremitelerde saptandı.

Kas iskelet sistemi problemleri nedeniyle değerlendirilmeye alınan 1303 hastanın tanı profili ve hipermobilitate ile ilişkileri Tablo XI’de gösterilmiştir.

Tablo XI. Polikliniğe Başvuran 1303 Hastanın Tanı Profili ve Hipermobilitate İle İlişkileri

Kas İskelet Sistemi Problemleri	Sayı	HM ile birlikteliği n(%)
Osteoartrit	485	26 (5,36)
Disk hernisi	109	20 (18,35)
Tendinit	92	14 (15,22)
Tuzak Nöropati	86	21(24,42)
Fibromyalji	62	19 (30,65)
Lomber Spinal Stenoz	30	6 (20)
Lomber Spondilolistezis	7	4 (57,14)
Diğerleri	432	0 (0,0)

HM: Hipermobilitate

Polikliniğimize başvuran 1303 hastadan 485’inde OA tespit edildi. Dört yüz seksen beş OA hastasından 26’ında (%5,36) hipermobilitate saptandı. OA’i olmayan Sekiz yüz on sekiz olgunun 46’ında (%5,62) hipermobilitate vardı. Sonuçta Ki-Kare testi kullanılarak yapılan değerlendirmede OA ve hipermobilitate arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı (p:0,84).

Yüz dokuz disk hernisinden 20’inde (%18,35) hipermobilitate varken, 1194 disk hernisi olmayan olgudan 52’inde (%4,35) hipermobilitate tespit edildi. Bunun için yapılan değerlendirmede disk hernisi ve hipermobilitate arasında anlamlı bir ilişki saptandı (p<0,001).

Doksan iki tendinit olgusunun 14’ünde (%15,22) hipermobilitate varken, tendinit olmayan 1211 olgunun 58’inde (%4,79) hipermobilitate tespit edildi. Yine tendinit ile hipermobilitate arasında anlamlı bir ilişki olduğu saptandı (p<0,001).

Seksen altı tuzak nöropati olgusunun 21'inde (%24,42) hiper mobilite varken, tuzak nöropatisi olmayan 1217 olgunun 51'inde (%4,19) hiper mobilite bulundu. Değerlendirmede Tuzak nöropati ile hiper mobilite arasında anlamlı bir ilişki saptandı ($p<0,001$).

Altmış iki fibromyalji olgusunun 19'unda (%30,65) hiper mobilite varken, 1241 FM olmayan olgudan 53'ünde(%4,27) hiper mobilite var. Fibromyalji ile hiper mobilite arasında anlamlı bir ilişki saptandı ($p<0,001$).

5. TARTIŞMA

Hiper mobilite, herhangi bir romatizmal hastalıktan bağımsız olarak eklemlerin normalin üzerinde hareket genişliğine sahip olması ile karakterize klinik bir bulgudur (1).

Eklem laksitesinin ilk tanımı 1916 yılında Finkelstein tarafından yapılmıştır (17). Hiper mobilite sendromu ise ilk kez Kirk tarafından 1967 yılında eklem laksitesine, kas iskelet sistemi semptomlarının eşlik etmesi durumu olarak tanımlanmıştır (18). Hiper mobilite sendromu eski yıllarda Marfan ve EDS'nin klinik bir özelliği olarak bilinmekteydi. Oysa son 20 yılda yapılan çalışmalarda bu sendromun, kalıtsal bağ dokusu hastalıklarının hafif bir formu olabileceği ileri sürülmektedir.

Yapılan çalışmalarda, hiper mobiliteli bireylerin kas iskelet sistemi lezyonlarına daha eğilimli oldukları saptanmıştır (18,67). Sendromun klinik profilinde artraljiler başta olmak üzere yumuşak doku patolojileri, disk hernisi, osteoartrit gibi birçok kas iskelet sistemi problemleri yer almaktadır. Kas iskelet sistemi dışında mitral valv prolapsusu, üriner ve rektal inkontinansa yol açan pelvik taban yetersizliği gibi diğer sistem problemlerine zemin hazırlamaktadır. Bu açıdan hiper mobilitenin tanınması önem kazanmakta ve buna eşlik eden hastalıklar gözden kaçırılmamalıdır.

Eklem laksitesi, toplumda sağlıklı bireylerin yaklaşık %5-15'inde hiçbir semptom olmaksızın bulunmakla birlikte bazı kişilerde kronik ağrı yakınmalarına yol açabilmektedir (23,35). Yapılan çalışmalarda hiper mobilite prevalansının ırk, yaş ve cinsiyete bağlı olarak çok değişken olduğu bildirilmektedir. Beyaz ırkla kıyaslandığında Asya ve Afrikalılarda hiper mobilite prevalansının daha daha yüksek olduğu belirtilmiştir (4,5). Hiper mobilitenin, yaş ilerledikçe azaldığı yapılan çalışmalarla gösterilmiştir (5-7). Çocuklarda hiper mobilite prevalansının %10-25 arasında olduğu rapor edilmiştir (32,35). Kadın popülasyonundaki eklem elastikiyetinin erkek popülasyonuna göre daha yüksek olduğu gösterilmiştir (21,31). Grahame yaptığı bir çalışmada romatoloji kliniğine başvuran kadınların % 3,25'inde

hipermobilite sendromu tanısı konduğunu bildirmiştir (6). Hastalığın tanımlanmasında kullanılan tanı kriterlerinin çok seçenekli olması ve skorlama sistemindeki farklılıklara bağlı olarak hipermobilite prevalansının %3 ila %22 gibi geniş bir aralık sergilediği gözlenmiştir (27–32). Bu değerlerden çok farklı olarak Irakta ve Nijeryada yapılan iki çalışmada, hipermobilitenin sırasıyla, %38 (33) ve %43 (21) gibi oldukça yüksek oranlarda görüldüğü rapor edilmiştir. Bu değerlerin bizim çalışmamızdakilerden çok yüksek olmasının nedeni ırk farklılıklarından kaynaklanabilir. Birçok çalışmada erişkinlerde generalize eklem hipermobilite prevalansı %5 olarak tespit edilmiştir(23,35). Çalışmamızda Beighton kriterlerini kullanarak yaptığımız değerlendirmede diğer çalışmalara benzer olarak hipermobilite prevalansını %5,5 olarak saptadık. Erişkinlerde çok büyük populasyonlarda hipermobilite prevalans çalışmalarının bulunmaması nedeniyle, çalışmamızda mümkün olduğunca çok hasta almak suretiyle daha gerçekçi sonuç almayı hedefledik.

Hipermobilite sıklığının yaş ilerledikçe azaldığı bilinmektedir (5–7). Erişkinlerde hipermobilite prevalansı birçok çalışmada %5–15 olarak saptanırken, bu değerlerin çocuklarda % 25'e kadar çıktığı gösterilmiştir. Bizim çalışmamızda ortalama yaş 35,77±9,81 ve median yaş 35 olarak saptandı. Otuz beş yaş ve üstü ile 35 yaş altı olmak üzere hipermobil hastalar iki gruba ayrıldı. Otuz beş yaş ve üstündeki grubun ortalama Beighton skorları 5,67±1,37 olarak saptanırken, 35 yaş altındaki grubun ise 5,34±1,43 olarak saptandı. Bu iki yaş grubunun Beighton skorları kıyaslandığında aradaki fark anlamlı bulunmadı (p:0,319). Bunun çalışmamızda bir yaş sınırlamasının bulunması nedeniyle olduğu düşünülmektedir.

Polikliniğimize başvuran 1303 kişinin, 976'sı (%74,9) kadın, 327'si (%25,1) erkekti. Bunlar içinden saptanan hipermobil hastaların; 70'i (%97,2) kadın, 2'si (%2,8) erkek olarak saptandı. Kadın ve erkek için ayrı ayrı hipermobilite prevalansı hesaplandığında kadınlarda hipermobilite oranının %7,17, erkeklerde ise %0,61 olduğu gözlemlendi. Çakmakçı ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada kadınlarda hipermobilite oranı %6,9, erkeklerde %1,4 olarak bulunmuş (105). Bu sonuç kadınlardaki hipermobilite oranı açısından bizim çalışmamıza yakın bulunurken, erkek hipermobilite oranı açısından bizim çalışmamızdaki değerlerden daha yüksek gibi görünmektedir. Kolayca anlaşılabilen gibi bu sonuç bizim çalışmamıza katılan 72 hastanın neredeyse hepsinin kadın olması faktörüne bağlanabilir.

Beighton kriterlerini kullanan yazarlar arasında eşik değerin ne olacağı konusunda uluslararası kabul edilmiş ortak bir görüş bulunmamaktadır. Örneğin Beighton skorlamasında eşik değer dört olarak kabul edilirken (21–23), Dolan ve arkadaşları çalışmalarında Beighton

skorunda iki ve üzerindeki deęerleri hipermobil olarak kabul etmişlerdir (24). Bazı yazarlar ise beş ve üzeri deęerleri eşik deęer olarak kabul etmektedir (6,25). Ek olarak Mikkelsson ve arkadaşları hipermobilite tanısında Beighton skorunun eşik deęerininin altı ve üzeri olması gerektiğini öne sürmüşlerdir (26). Görüldüğü gibi bu çeşitlilik hem insidans hem de prevalans hesaplamalarında farklı sonuçların ortaya çıkmasına neden olmaktadır.

Tanı için kullanılan "Beighton skorlama sistemi" hep ya da hiç sistemidir. Bu skorlama sistemi mobilite derecesini, lokalize hipermobiliteyi veya yaşlanmaya baęlı mobilite deęişikliklerini hesaba katmaz. Ancak "Beighton skorlama sistemi"nin kolay uygulanabilmesi, jeneralize eklem mobilitesinin deęerlendirilmesinde hemen hemen tüm çalışmalarda tercih edilen bir metod olmasına sebep olmuştur (6,23,35,42). Bu nedenle biz de çalışmamızda hipermobilitenin deęerlendirmesinde Beighton skorlama sisteminin sonuçlarını esasaldık.

Ofluoęlu ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada ortalama Beighton skorunu $4,7\pm 2,1$ olarak saptamışlar (106). Bizim çalışmamızda ortalama Beighton skoru $5,51\pm 1,40$ olarak saptandı. Ofluoęlunun çalışmasındaki deęerler çalışmamızdaki deęerlere yakın olmakla birlikte bizdeki deęerler bir miktar daha yüksekti. Bu durum Ofluoęlu ve arkadaşlarının çalışmasında daha yaşlı popülasyonun ($43,5\pm 9,9$) çalışmaya alınması ve yaşla birlikte Beighton skorundaki azalmaya baęlanabilir.

Beighton skorlarına göre olguların dağılımı şekil 1’de görülmektedir. Burda görüldüğü gibi Beighton skorları arttıkça olguların yüzdeleri de azalmaktadır. Toplam 72 hipermobil olgunun 41’inde Beighton skoru 4 ve 5 olarak saptandı.

Hipermobil hastaları yaşa göre dört kategoriye ayırarak, her bir grubun ortalama Beighton skorunu hesapladık. İlginç olarak yaş arttıkça ortalama Beighton skorunun arttığını gözlemledik (Şekil 2).

Dolan ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada spinal bölge hipermobilitenin en sık görüldüğü bölge olarak gösterilmiştir(24). Larson ve arkadaşları İsveç’te 600 el işçisinde yaptıkları bir araştırmada diz ekleminde hipermobilitenin daha fazla olduğunu saptamışlardır (107). Bu sonuç Amerika’da genç müzisyenlerde yapılan çalışma ile benzer sonuçlar göstermekteydi (108). Ünlü ve arkadaşları ülkemizde 262 sağlıklı erkek çocukta başparmak hipermobilitesinin daha sık olduğunu bildirmektedirler (109). Silmon, hipermobiliteyi en sık 5. parmak metakarpofalengial ekleminde saptamıştır (110). Çalışmamızda bu çalışmaya benzer olarak beşinci metakarpal ekleminin hipermobilitesinin daha sık olduğunu saptadık.

Sonuçlardaki bu farklılıklar, muhtemelen çalışmaya alınan grupların standardize edilememesinden ve etnik farklılıklardan kaynaklanabileceği söylenebilir.

Yapılan çalışmalarda, hipermobiliteli bireylerin kas iskelet sistemi lezyonlarına daha eğilimli oldukları saptanmıştır (18,67). Sendromun klinik profilinde artraljiler başta olmak üzere mekanik kökenli eklem effüzyonları, tekrarlayan ayak bileği burkulmaları, ligament veya tendonda traksiyon kazaları, eklem veya tendonu örten sinovitis, patella kondromalazisi, "rotator cuff" lezyonu, yumuşak doku hasarı veya disk prolapsusuna bağlı bel ağrısı vardır (17,56). Hudson ve arkadaşları hipermobil hastaların aldığı en sık klinik tanının tendinit, bursit ve fibromiyalji gibi yumuşak doku romatizmalarından biri olduğunu bildirmişlerdir (23). Bizim çalışmamızda ise hipermobil hastalarda OA, tuzak nöropatiler, disk hernisi ve FM en sık rastlanan hastalıklar olarak saptanmıştır.

Sendur ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada kontrol grubu ile kıyaslandığında FM hastalarının olduğu grupta eklem hipermobilitite oranı daha yüksek olarak tespit edilmiş olup, bu sonuç istatistiksel olarak anlamlı olarak rapor edilmiştir (111). Acasuso ve ark.'nın yaptığı FM-hipermobilite ilişkisini araştıran kontrollü çalışmada FM hastalarının 1/3'ünde hipermobilitite bulduklarını ve bu sonucun kontrol grubuna göre anlamlı derecede fazla olduğu saptanmıştır (112). Çakmakçı ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ise hipermobilitite oranı, FM tanısı alan hastalarda % 24,2 iken tüm yumuşak doku romatizması tanısı alan grupta %12 olarak bulunmuştur. (105). Bizim çalışmamızda FM tanısı alan hastalarda hipermobilitite oranı %30,65 iken, FM olmayan grupta ise bu oran sadece %4,27 idi. Buna göre FM hastalarının yaklaşık 1/3'ünde hipermobilitite mevcuttu. Sonuçta, FM ile hipermobilitite arasında anlamlı bir ilişki olduğu saptandı.

Bu konuda yeterince cevaplanamayan bir soru da, eklem laksitesinin OA'e yatkınlığa yol açıp açmadığıdır. Hipermobilitite sendromlu bireylerde eklem kapsülü ve ligament içindeki gevşeklik ekleme aşırı yük binmesine yol açarak OA patogenezinde olduğu gibi kırık ve subkondral kemik hasarına sebep olur. Hipermobiliteli bireylerde görülen sık eklem lüksasyonları eklem hasarına ve sonuçta OA'e sebep olabilir (66). Literatürlerde belirtilen görüş, hipermobilitite sendromunda OA'in özellikle sık olduğu ya da osteoartrite eğilim olduğu şeklindedir (6,23,35,66). Hudson OA tanısı alanlarda hipermobilitite sıklığı açısından anlamlı bir fark bulmamıştır.(23). Araştırmamızda Hudson'un verilerine paralel olarak OA tanısı alan hastalarda hipermobilitite sıklığını %5,36 oranında ve diğer tanımlarla kıyaslandığında daha az olduğunu saptadık. OA'li olguların %5,36'sında hipermobilitite tespit

edilirken, OA' i olmayan olgularda bu oran %5,62 olarak tespit edildi. Dolayısıyla OA ve hipermobilitate arasında anlamlı bir ilişki olduğu söylenemez. Bunun böyle olduğunu kesin bir dille söylemek için olguların yıllarca izlenmesi gerektiği birçok çalışmada vurgulanmıştır (113).

Çalışmamızda ayrıca disk hernisi, tuzak nöropati, tendinit, yumuşak doku patolojileri ile hipermobilitate arasında anlamlı bir ilişki saptadık.

Az sayıda veri olmasına rağmen, bu konuda yayınlanan birkaç çalışmadan biri olan ve El-Shalaly ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada BEHS'li hastalarda sinir kompresyon bozukluklarının sıklığında artış olduğu rapor edilmiştir. Yazar 114 BEHS'li hastanın %57,9'unda akroparestezinin, %31,6'sında karpal tünel sendromu, %14'ünde tarsal tünel sendromu tespit ettiğini bildirmiştir. Yine aynı çalışmada parestezi insidansı kadınlarda erkeklerden daha yüksek olarak bulunmuştur (51). Hudson ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada ise romatoloji kliniğine başvuran hastalarda hiper mobil olan ve olmayan hastalar arasında tuzak nöropati görülme sıklığı açısından herhangi bir farklılık bulunamamıştır (23). Çalışmamızda 86 tuzak nöropatisi olan olguda hiper mobilitate sıklığı %24,42 iken bu oran nöropatisi olmayanlarda % 4,19 olarak saptandı. Bunun sonucunda BEHS'li hastalarda sinir kompresyon bozukluklarının sıklığında artış olduğu gösterilmiştir.

Sonuç olarak; kas iskelet sistemi hastalıklarından özellikle FM, tendinit gibi yumuşak doku patolojileri ve tuzak nöropatisi olan hastalarda hiper mobilitate varlığı açısından daha dikkatli olmamız gerektiği düşünülmelidir. Eklem hiper mobilitesi romatizmal hastalıklarla birlikte görülebildiği gibi bu hastalıkları taklit edebilir. Dolayısıyla hastalığın iyi tanınması ve ayırıcı tanısının dikkatle yapılması oldukça önemli olup, gereksiz tedavi girişimlerini de önleyecektir.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Hipermobilite sendromu, ana yakınması ağrı olan ve herediter bağ dokusu hastalıkları ile karışabilen ve çoğu zaman tanısı atlanan veya ihmal edilen bir hastalıktır.

Hipermobilite ve BEHS'nin insidansı ve prevalansı konusunda yapılan birçok çalışmada farklı sonuçların olması dikkat çekicidir. Bu durum hastalığın tanımlanmasında kullanılan tanı kriterlerinin çok seçenekli olması ve skorlama sistemindeki farklılıklara bağlıdır. Bu nedenle prevalansın % 3–22 gibi geniş bir aralıkta olabileceği bilinmektedir. Çalışmamızda kas iskelet sistemi problemi olan 1303 kişi hipermobilite açısından değerlendirildi. Değerlendirme kriteri olarak Beighton skorlama kriterleri kullanıldı. Bu konuda yapılan diğer çalışmalara benzer olarak hipermobilite sıklığı %5,5 olarak saptandı.

Çocuklarda sıklıkla büyüme ağrısı veya benign paroksizmal nokturnal bacak ağrısı ile kendini gösterbilir. Tipik olarak çocuklukta birçok eklemde görülen ağrı kendi kendini sınırlarken, ilerki dönemde kronik bir hal alabilir. Bu nedenle erken tanı koyup, hastaları bilgilendirmek ağrının kronikleşmesini önlemede önem kazanmaktadır.

Sonuç olarak hipermobilite tespit ettiğimiz hastalarda kas iskelet sistemi hastalıkları, gerekse MVP ve pelvik taban yetmezliği gibi ekstraartiküler patolojilerin daha sık görülebileceğini düşünerek değerlendirme yapmalıyız. Benign eklem hipermobilite sendromu olan kişilerde kas iskelet sistemi problemlerine yatkınlık görülebilir. Özellikle FM, tendinit gibi yumuşak doku patolojileri, tuzak nöropati tanısı koyduğumuz hastalarda hipermobilite açısından daha dikkatli olmamız gerekmektedir. Bu konuda biz hekimlere görev düşmektedir. Eklem hipermobilitesi diğer romatizmal hastalıkları taklit edebileceği için bizler tarafından tanınması önemlidir ve bu da gereksiz tanı girişimlerini önleyecektir. Hastaların ağrılarını azaltarak, yaşam kalitelerini arttırmamızı sağlayacaktır.

7. TÜRKÇE ÖZET

AMAÇ: Bu çalışmada amacımız polikliniğimize kas iskelet sistemi problemleriyle başvuran hastalarda hipermobilitate sıklığını tespit etmek ve hipermobil hastalardaki kas iskelet sistemi problemlerinin dağılımını ortaya koymaktır. Bu bağlamda kas iskelet sistemi problemlerinin değerlendirilmesinde hipermobilitenin akılda tutulması gereken bir konu olduğunu bir kez daha vurgulamayı hedefledik.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya, kas iskelet sistemi problemleri nedeniyle başvuran hastalar arasından Beighton tanı kriterleri esas alınarak tanı konan 72 hipermobil hasta dâhil edildi. Bu hipermobil hastalarda gerek özgeçmişinde gerekse o anki muyeneleri sırasında tespit edilen kas iskelet sistemi problemleri (büyüme ağrısı, geç yürüme, kalça displazi, sublüksasyon, osteoartrit... gibi) kaydedildi.

BULGULAR: Polikliniğimize kas iskelet sistemi problemleri ile başvuran hastalarda diğer bazı çalışmalarla uyumlu olarak hipermobilitate sıklığı % 5,5 olarak hesaplandı. Çalışmaya katılan 72 hastanın ortalama Beighton skoru 5.51 ± 1.40 idi. Otuz beş yaş ve üstü ile 35 yaş altındaki hastaların Beighton skorları kıyaslandığında anlamlı bir değişiklik bulunamadı ($p:0,419$). Hipermobil hastalarda sıklıkla; parestezi, osteoartrit, raynould fenomeni, büyüme ağrısı, tuzak nöropatiler, disk hernisi, fibromyalji, kırık, sublüksasyon ve diğerleri görülmektedir. İnflamatuar artrit, torakal disk hernisi, adolesan kifoz tanılarına hiç rastlanmadı. Hipermobilitate ve osteoartrit arasında anlamlı bir ilişki saptanmazken, disk hernisi, tendinit, fibromyalji ve tuzak nöropati ile hipermobilitate arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu görüldü.

SONUÇ: Çalışmamızdan elde ettiğimiz bulgular neticesinde hipermobilitate tendinit, fibromiyalji gibi yumuşak doku patolojilerine, disk hernisi, tuzak nöropati gibi kas iskelet sistemi problemlerine yatkınlık oluşturmaktadır.

ANAHTAR KELİMELELER: Hipermobilitate, prevelans, kas iskelet sistemi, beighton

8. SUMMARY

OBJECTIVE: In this study we aimed to determine the frequency of hypermobility among patients applied to outpatient clinic and to present the distribution of musculoskeletal problems with this patient. In this sense we targeted to emphasize once more that hypermobility should be reminded when evaluating the musculoskeletal problems.

MATERIALS AND METHODS: Among the patients applied to our outpatient clinic for musculoskeletal problems, 72 patients who are diagnosed as hypermobility according to Beighton criteria are included in this study. The patients with hypermobility that have musculoskeletal problems (growing pain, late walking, hip dysplasia, subluxation, osteoarthritis) during the examination or in their history are recorded.

RESULTS: The frequency of hypermobility is calculated as %5.5 as it observed similar within some of the studies. The mean Beighton score of the 72 patients with hypermobility was 5.51 ± 1.40 . There was no significant difference between Beighton scores of the patients aged 35 and over when compared with under 35 ($p:0,419$). According to the frequency, paresthesia, osteoarthritis, raynaud phenomenon, growing pain, neuropathies, disc hernia, fibromyalgia, fracture, subluxation and others are seen in patients with hypermobility. On the other side no patient with diagnosis of arthritis, thoracic disc hernia, adolescent kyphosis were observed. There was no correlation between hypermobility and osteoarthritis, while there was a significant correlation between hypermobility and disc hernia, tendinitis, fibromyalgia, neuropathies

CONCLUSION: This study showed us that hypermobility can makes susceptibility for soft tissue problems such as tendinitis, fibromyalgia and musculoskeletal problems such as disc hernia, neuropathies.

KEY WORDS: Hypermobility, prevalence, musculoskeletal system, beighton

9. KAYNAKLAR

1. Rowe DW, Shapiro JR. Heritable Disorders of Structural Proteins. Kelley WN, Haris ED, Ruddy S, Sledge CB. (eds.) Textbook of Rheumatology. Fourth Edition. Saunders Company, Philadelphia 1993: 1567-92.
2. Grahame R. Hypermobility and hypermobility syndrome. In: Keer R, Grahame R, editors. Hypermobility syndrome—recognition and management for physiotherapists. London: Butterworth-Heinemann; 2003a (chapter 1). p. 1–14.
3. Grahame R, Bird HA, Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). *J Rheumatol* 2000; 27: 1777–1779
4. Cherpel A, Marks R. The benign joint hypermobility syndrome. *New Zealand Journal of Physiotherapy* 1999; 27(3): 9–22.
5. Russek L. Hypermobility syndrome. *Physical Therapy* 1999; 79(6): 591–7.
6. Bridges AJ, Smith E, Reid J. Joint hypermobility in adults referred to rheumatology clinics. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1992; 51: 793–6
7. Larsson LG, Baum J, Mudholker GS, Kollia GD. Hypermobility: prevalence and features in a Swedish population. *British Journal of Rheumatology* 1993a; 32: 116–9
8. Child AH. Joint hypermobility syndrome: inherited disorder of collagen synthesis. *J Rheumatol* 1986; 13: 239 –243
9. Henney AM, Brotherton DH, Child AH, et al. Segregation analysis of collagen genes in two families with joint hypermobility syndrome. *Br J Rheumatol* 1992; 31: 169 –174.
10. Beighton P, de Paepe A, Danks D, et al. International Nosology of Heritable Disorders of Connective Tissue, Berlin, 1986. *Am J Med Genet* 1988; 29: 581–594.
11. Carter C, Wilkinson J. Persistent joint laxity and congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg Br* 1964; 46: 40–45.
12. Beighton P, Horan FT. Dominant inheritance in familial generalised articular hypermobility. *J Bone Joint Surg Br* 1970; 52: 145–147.
13. Horton WA, Collins DL, DeSmet AA, et al. Familial joint instability syndrome. *Am J Med Genet* 1980; 6: 221–228.
14. MAJ Michael R. Simpson: Benign Joint Hypermobility Syndrome: Evaluation, Diagnosis, and Management. *JAOA* 2006; 106: 531-536
15. Grahame R. Pain, distress and joint hyperlaxity. *Joint, Bone, Spine* 2000; 67: 157–163.

16. Sacheti A, Szemere J, Bernstein B et al. Chronic pain is a manifestation of the Ehlers–Danlos syndrome. *Journal of Pain and Symptom Management* 1997; 14: 88–93.
17. Grahame R. Hypermobility syndrome. In: Klippel JH, Dieppe PA. (eds.) *Rheumatology*. Mosby-Year Book Europe Limited Lynton House, London:1994: 5.18.1-5.18.6
18. Kirk JA, Ansell BM, Bywaters EGL. The hypermobility syndrome: musculoskeletal complaints associated with generalized joint hypermobility. *Ann Rheum Dis* 1967; 26: 419–425.
19. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup R J. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. *Am. J. Med. Genet.* 77: 31-37, 1998.
20. Sahin S, Kavuncu V. Hipermobilitate Sendromu. *Romatizma dergisi* 2001; 16: 169-76
21. Birrell FN, Adebajo A, Hazleman BL, Silman AJ. High prevalence of joint laxity in West Africans. *British Journal of Rheumatology* 1994; 33: 56–9.
22. Harreby M, Nygaard B, Jessen T, et al. Risk factors for low back pain in a cohort of 1389 Danish school children: an epidemiologic study. *Eur Spine J* 1999; 8: 444-50.
23. Hudson N, Starr MR, Esdaile JM, Fitzcharles MA. Diagnostic associations with hypermobility in rheumatology patients. *Br J Rheumatol* 1995; 34: 1157-61.
24. Dolan AL, Hart DJ, Doyle DV et al. The relationship of joint hypermobility, bone mineral density, and osteoarthritis in the general population: the Chingford study. *Journal of Rheumatology*. 2003; 30: 799–803
25. Bulbena A, Duro JC, Porta M, Faus S, Vallescar R, Martin-Santos R. Clinical assessment of hypermobility of joints: assembling criteria. *Journal of Rheumatology* 1992;19: 115–122.
26. Mikkelsen M, Salminen JJ, Kautiainen H. Joint hypermobility is not a contributing factor to musculoskeletal pain in pre-adolescents. *J Rheumatol* 1996; 23: 1963-7.
27. Silverman, S., Constine, L., Harvey, W. & Grahame, R. Survey of joint mobility and in vivo skin elasticity in London schoolchildren. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1975; 34: 177–180.
28. Santos, M. C. & Azevedo, E. S. Generalized joint hypermobility and black admixture in school children of Bahia, Brazil. *American Journal of Physical Anthropology* 1981; 55: 43–46.

29. Gedalia A, Brewer EJ. Joint hypermobility in pediatric practice—a review. *J Rheumatol.* 1993; 20: 371–374
30. Rikken-Bultman D G, Wellink L & van Dongen P W. Hypermobility in two Dutch school populations. *European Journal of Obstetrics, Gynecology, and Reproductive Biology* 1997; 73: 189–192.
31. Seow C C, Chow P K & Khong K S A study of joint mobility in a normal population. *Annals of Academic Medicine Singapore* 1999; 28: 231–236.
32. Seckin U, Tur BS, Yilmaz O, Yagci I, Bodur H & Arasil T. The prevalence of joint hypermobility among high school students. *Rheumatology International* 2005; 25: 260–263.
33. Al-Rawi ZS, Al-Aszawi AJ, Al-Chalabi T. Joint mobility among university students in Iraq. *British Journal of Rheumatology* 1985; 24: 326–31.
34. Adib N, Davies K, Grahame R, Woo P & Murray KJ. Joint hypermobility syndrome in childhood. A not so benign multisystem disorder? *Rheumatology(Oxford.)* 2005; 44, 744–750.
35. Biro F, Gewanter HL, Baum J. The hypermobility syndrome. *Pediatrics* 1983; 72(5): 701–6.
36. Larsson LG, Baum J, Mudholker GS, Kollia GD. Hypermobility: features and differential incidences between the sexes. *Arthritis Rheumatism* 1987; 30: 1426–30
37. Qvindelnd A, Jonsson H. Articular hypermobility in Icelandic 12 year-olds. *Paediatric Rheumatology* 1999; 38: 1014–6
38. Clarke C, Simmonds, J. High prevalence of benign joint hypermobility syndrome in Oman. In: Poster abstract: the 15th Congress of the World Confederation for Physical Therapy, Vancouver June 2–6, 2007
39. El-Garf AK, Mahmoud GA, Mahgoub EH. Hypermobility among Egyptian children: prevalence and features. *Journal of Rheumatology* 1998; 5: 1003–5.
40. Gedalia A, Person DA, Brewer EJ Jr, Giannini EH. Hypermobility of the joints in juvenile episodic arthritis/arthralgia. *J Pediatr.* 1985; 107: 873–876
41. Forleo LH, Hilario MO, Peixoto AL, et al. Articular hypermobility in school children in Sao Paulo, Brazil. *J Rheumatol.* 1993; 20: 916 –917
42. Beighton P, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Annals Rheumatic Diseases* 1973; 32: 413–7.

43. Hakim AJ, Cherkas LF, Grahame R, Spector TD, MacGregor AJ. The genetic epidemiology of joint hypermobility: a population study of female twins. *Arthritis Rheum.* 2004; 50: 2640–2644.
44. Grahame R. Clinical conundrum: how often, when and how does joint hypermobility lead to osteoarthritis? *Br J Rheumatol* 1989; 28: 320.
45. Narcisi P, Richards AJ, Ferguson SD, Pope FM. A family with Ehlers-Danlos syndrome type III/articular hypermobility syndrome has a glycine 637-to-serine substitution in type III collagen. *Hum. Molec. Genet.* 1994; 3: 1617-1620.
46. Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders: are they related? *Archives of Disease in Childhood* 1999; 80: 188–191.
47. Prockop DJ, Kivirikko KI. Collagens: molecular biology, diseases, and potentials for therapy. *Annu Rev Biochem.* 1995; 64: 403– 434
48. Handler CE, Child A, Light ND, Dorrance DE. Mitral valve prolapse, aortic compliance, and skin collagen in joint hypermobility syndrome. *Br Heart J.* 1985; 54: 501–508.
49. Al-Rawi ZS, Al-Rawi ZT. Joint hypermobility in women with genital prolapse. *Lancet* 1982; 1: 1439–41.
50. McCormack M, Grahame R, Briggs J. Joint laxity and the benign joint hypermobility syndrome in student and professional ballet dancers. *Journal of Rheumatology* 2004; 31: 173–8.
51. El-Shahaly HA, El-Sherif AK. Is the benign joint hypermobility syndrome benign? *Clin Rheumatol.* 1991; 10: 302–307.
52. Maillard S, Murray KJ. Hypermobility syndrome in children. In: KeerR, Grahame R, editors. *Hypermobility syndrome: recognition and management for physiotherapists.* Edinburgh: Butterworth-Heinemann; 2003 (chapter 4). p. 33–50.
53. A.J. Hakim and R. Grahame, Joint hypermobility, *Best Pract Res Clin Rheumatol* 17 (2003), pp. 989–1004 [Review 52 refs].
54. Grahame, R; Hakim, AJ. Hypermobility. *Current Opinion in Rheumatology.* 20(1): 106-110, January 2008.
55. Russek LN. Examination and treatment of a patient with hypermobility syndrome. *Physical Therapy* 2000; 80: 386–98.

56. Mishra MB, Ryan R, Atkinson P, Taylor H, Bell J, Calve D, et al. Extra-articular features of benign joint hypermobility syndrome. *British Journal of Rheumatology* 1996; 35: 861–6.
57. Jane V. Simmonds; Rosemary J. Keer: Hypermobility and the hypermobility syndrome. *Manual Therapy* 2007; 12: 298–309
58. Gulbahar S, Sahin K, Baydar M, Bircan C, Kazil R, Manisali M, et al. Hypermobility Syndrome increases the risk for low bone mass. *Clinical Rheumatology* 2006; 25(4): 511–4.
59. Snead M P ,Yates J.R.W. ; Clinical and molecular genetics of Stickler syndrome. *J Med Genet* 1999; 36: 353-359.
60. Hakim AJ, Sahota A. Joint hypermobility and skin elasticity: the hereditary disorders of connective tissue. *Clin Dermatol.* 2006; 24(6): 521-33.
61. Johansson H, Pedersen J, Bergenheim M. Peripheral afferents of the knee: their effects on central mechanisms regulating muscle stiffness, joint stability and proprioception and coordination. Proprioception and neuromuscular control. In: Johansson H, Pedersen J, Bergenheim M, editors, *Joint stability, Human Kinetics, Champaign, 2000; (chapter 1).* p. 5–22.
62. Stillman B, Tully E, McMeeken J. Knee joint mobility and position sense in healthy young adults. *Physiotherapy* 2002; 8(9): 553-60
63. Hall MG, Ferrell WR, Sturrock RD, et al. The effect of the hypermobility syndrome on knee joint proprioception. *Br J Rheumatol.* 1995; 34: 121–125
64. Harrelson GL, Leaver-Dunn D. Physiological factors of rehabilitation. In: Andrews JR, Harrelson GL, Wilk KE, editors. *Physical Rehabilitation of the Injured Athlete.* 2nd ed. London: WB Saunders; 1998 (chapter 7). p. 175–217.
65. Sahin N, Baskent A, Cakmak A, Salli A, Ugurlu H, Berker E. Evaluation of knee proprioception and effects of proprioception exercise in patients with benign joint hypermobility syndrome. *Rheumatol Int.* 2008; 28(10): 995-1000.
66. Mallik AK, Ferrell WR, McDonald AG, Sturrock RD. Impaired proprioceptive acuity at the proximal interphalangeal joint in patients with the hypermobility syndrome. *Br J Rheumatol* 1994; 33: 631 -7.
67. Murray KJ. Hypermobility disorders in children and adolescents. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2006; 20(2): 329-51.

68. Tirosh E, Jaffe M, Marmur R et al. Prognosis of Motor Development and Joint Hypermobility. *Arch Dis Child* 1991; 66: 931-3.
69. Stanitski CL. Articular hypermobility and chondral injury in patients with acute patellar dislocation. *Am J Sports Med.* 1995; 23: 146–150.
70. Muto T, Kawakami J, Kanazawa M, et al. Histologic study of synovitis induced by trauma to the rat temporomandibular joint. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 86: 534.
71. Al-Rawi Z, Nessa AH. Joint Hypermobility in Patients with Chondromalacia Patellae. *Br J Rheumatol* 1997; 36: 1324-7.
72. Harris M-C R, Beeson P. Is there a link between juvenile hallux abducto valgus and generalised hypermobility? A review of the literature. Part 1. *The Foot* 1998; 8: 125-128.
73. Jonsson H, Valtysdiottir ST, Kjartansson O, Brekkan A. Hypermobility associated with osteoarthritis of the thumb base: a clinical and radiological subset of hand osteoarthritis. *Ann Rheum Dis* 1996; 55: 540–3.
74. Marshman D, Percy J, Fielding I & Delbridge L. Rectal prolapse: relationship with joint mobility. *Australian and New Zealand Journal of Surgery* 1987; 57(11): 827–829.
75. Benady S, Ivanans T. Hypermobility joints: A Benign Cause of Transitory Motor Delay Infancy. *J C Ped.* 1978; 17: 790-5.
76. Klemp P. Hypermobility. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 573-5 48.
77. Lewkonja RM, Ansell BM. Articular Hypermobility Simulating Chronic Rheumatic Disease. *Arch Dis Child* 1983; 58: 988-92.
78. Hazelman B. Soft Tissue Rheumatism. In: Madison PJ, Isenberg DA, Woo P, Glass DN, eds. *Oxford Textbook of Rheumatology*. New York: Oxford University Press. 1998:1499-1501.
79. McNerney JE, Johnston WB. Generalized ligamentous laxity, hallux abducto valgus and the first metatarsocuneiform joint. *J Am Podiatr. Assoc* 1979; 69: 69-82.
80. Rote's J. *Rheumatologia Clinica*. Barcelona, Spain: Espaxs; 1983.
81. Beighton P, Grahame R, Bird H: *Hypermobility of Joints*, 3rd ed. London, Springer-Verlag, 1999
82. Van Der Giessen Lianne J ; Liekens Debbie; Rutgers Kim J. M. ; Hartman Annelies ; Mulder Paul G. H. ; Oranje Arnold P. ; Validation of Beighton Score and prevalence of connective tissue signs in 773 Dutch children. *Journal of rheumatology* 2001; 28: 2726-2730.

83. Hirsch C, Hirsch M, John MT, Bock JJ. Reliability of the Beighton Hypermobility Index to Determine the General Joint Laxity Performed by Dentists. Reliability of the Beighton Hypermobility Index to Determine the General Joint Laxity Performed by Dentists. *J Orofac Orthop*. 2007 Sep; 68(5): 342-52.
84. Grahame R. Hypermobility and the heritable disorders of connective tissue. In: Keer R, Grahame R, editors. *Hypermobility syndrome— recognition and management for physiotherapists*. London: Butterworth- Heinemann; 2003b (chapter 2). p. 15–26.
85. Rote's Querol J. Articular laxity considered as factor of changes of the locomotor apparatus. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1957; 24: 535–539.
86. Everman DB, Robin NH. Hypermobility syndrome. *Pediatr Rev*. 1998; 19: 111–117.
87. Hakim A, Grahame R. A simple questionnaire to detect hypermobility: and adjunct to the assessment of patients with diffuse musculoskeletal pain. *International Journal of Clinical Practice* 2003; 57(3): 163–6.
88. Larsson LG, Mudholkar GS, Baum J, Srivastava DK. Benefits and liabilities of hypermobility in the back pain disorders of industrial workers. *J Intern Med*. 1995; 238: 461–467
89. Nordenskiöld U. Evaluation of assistive devices after a course in joint protection. *Int J Technol Assess Health Care*. 1994; 10: 293–304
90. Goldman JA. Hypermobility and deconditioning: important links to fibromyalgia/fibrositis. *South Med J*. 1991; 84: 1192–1196
91. Keer R. Management of the hypermobile adult. In: Keer R, Grahame R, editors. *Hypermobility syndrome—recognition and management for physiotherapists*. London: Butterworth-Heinemann; 2003(chapter 7). p. 87–106.
92. Department of Health (DOH). (2004) At least 5 a week. Evidence on the effect of physical activity and its impact on health. A report from the chief medical officer. London TSO; 2004.
93. Simmonds JV. Rehabilitation, fitness, sports and performance for individuals with joint hypermobility. In: Keer R, Grahame R, editors. *Hypermobility syndrome—recognition and management for physiotherapists*. London: Butterworth-Heinemann; 2003 (chapter 8). p. 107–126.
94. Howell DW. Musculoskeletal profile and incidence of musculoskeletal injuries in lightweight women rowers. *Am J Sports Med*. 1984; 12: 278–282.

95. Finsterbush A, Pogrund H. The hypermobility syndrome: musculoskeletal complaints in 100 consecutive cases of generalized joint hypermobility. *Clin Orthop*. 1982; 168: 124–127
96. Callaghan MJ, Selfe J, Bagley PJ, Oldham JA. The effects of patellar taping on knee joint proprioception. *Journal of Athletic Trainers* 2002; 37(1): 19–24.
97. Kerr A, Macmillan C, Uttley W, Luqmani R. Physiotherapy for children with hypermobility syndrome. *Physiotherapy* 2000; 86(6): 313–6.
98. Ferrell WR, Tennant N, Sturrock RD, Ashton L, Creed G. Amelioration of symptoms by enhancement of proprioception in patients with joint hypermobility syndrome. *Arthritis & Rheumatism* 2004; 50: 3323–8.
99. Nicholas JA. Injuries to knee ligaments: relationship to looseness and tightness in football players. *Journal of the American Medical Association* 1970; 212: 2236–9.
100. Kirby RL, Simms C, Symington VJ, Garner JB. Flexibility and musculoskeletal symptomology in female gymnasts and age matched controls. *American Journal of Sports Medicine* 1981; 9: 160–4.
101. Gray J, Tauton JE, McKenzie DC, Clement DB, McConkey JP, Davidson RG. A survey of injuries to the anterior cruciate ligament of the knee in female basketball players. *International Journal of Sports Medicine* 1985; 6(6): 314–6.
102. Soderman K, Alfredson H, Pietila T, Werner S. Risk factors for leg injuries in female soccer: a prospective investigation during one out-door season. *Knee Surgery Sports Traumatology Arthroscopy* 2001; 9: 313–21.
103. Stewart DR, Burden SB. Does generalised ligamentous laxity increase seasonal incidence of injuries in male first division club rugby players? *British Journal of Sports Medicine* 2004; 38: 457–60.
104. Smith R, Damodaran AK, Swaminathan S, Campbell R, Barnsley L. Hypermobility and sports injuries in junior netball players. *British Journal of Sports Medicine* 2005; 39: 628–31.
105. Çakmakçı E, Karagöz A, Yücel M. Fizik Tedavi Polikliniğine Başvuran Hastalarda Hiper mobilite 1998; 44: Sayı: 3
106. Ofluoglu D, Gunduz OH, Kul-Panza E, Guven Z. Hypermobility in women with fibromyalgia syndrome. *Clin Rheumatol*. 2006 May; 23: 291-3.
107. Larsson LG, Baum J, Mudholkar GS, Srivastava DK. Hypermobility: prevalence and features in a Swedish population. *Br J Rheumatol*. 1993 Feb; 32(2): 116-9.

108. March L, Silman A. Joint hyperlaxity: is there a case for screening? *Br Rheum.* 1993; 32: 91-92.
109. Ünlü Z, Oksel F. Çocuklarda eklem laksitesi ve fibromyalji. *J Rheum Med. Rehab.* 1995; 6(2): 87-90.
110. Silmon AJ, Day SJ, Haskord DO. Factors associated with joint mobility in an adolescent population. *Ann Rheum Dis.* 1987; 46: 209-212.
111. Sendur OF, Gurer G, Bozbas GT. The frequency of hypermobility and its relationship with clinical findings of fibromyalgia patients. *Clin Rheumatol.* 2007; 26(4): 485-7.
112. Acasuso-Díaz M, Collantes-Estévez E. Joint hypermobility in patients with fibromyalgia syndrome. *Arthritis Care Res.* 1998 Feb; 11(1): 39-42.
113. Jesse EF, Owen DS, Sagar KB. The benign hypermobile joint syndrome. *Arth Rheum.* 1980; 23:1053-1056.

10. EKLER:

HİPERMOBİL HASTALARDA SORGULANAN KAS İSKELET SİSTEMİ PROBLEMLERİ;

Kalça displazisi

Büyüme ağrısı

Eklem sinoviti

Ligaman, kas, menisküs yırtığı

Epikondilit, tendinit, kapsülit, tenosinovit

Fibromyalji

Disk hernisi

Spondilolizis/spondilolistezis

Osteoartrit öyküsü

Raynould sendromu

Kırık öyküsü

Parestezi

Geç yürüme

Subluksasyon ve yeri

Kondromalazi patella

Pes planus

Tuzak nöropati

Baker kisti

Spinal stenoz

SIE instabilitesi

İnflamatuvar artrit

TME disfonksiyonu

Spinal anomaliler

Spina bifida

Sakralizasyon

Lumbalizasyon

Skolyoz

Adelosan kifoz