



CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA AS A FACTOR IN THE DEVELOPMENT OF CONGENITAL CHEST DEFORMITIES

Haydarov Abdulhamid Boburbek ugli

Yulchiyev Karimjon Salimjonovich

Saydijanov Feruza Latifjanovna

Andijan State Medical Institute, Uzbekistan, Andijan

<https://doi.org/10.5281/zenodo.13801477>

ARTICLE INFO

Received: 14th September 2024

Accepted: 19th September 2024

Online: 20th September 2024

KEYWORDS

Thoracic deformity, dysplasia, chondrocyte.

ABSTRACT

Thoracic deformity (DHA) is a congenital malformation of the sternum and ribs, which can be genetic and is manifested by a symmetrical or asymmetrical increase in the anteroposterior size of the chest.

ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ КАК ФАКТОР В РАЗВИТИИ ВРОЖДЕННЫХ ДЕФОРМАЦИЙ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Хайдаров Абдулхамид Бобурбек угли

Юлчиев Каримжон Салимжонович

Сайдиджанова Феруза Латифжановна

Андижанский государственный медицинский институт, Узбекистан, г. Андижан

<https://doi.org/10.5281/zenodo.13801477>

ARTICLE INFO

Received: 14th September 2024

Accepted: 19th September 2024

Online: 20th September 2024

KEYWORDS

Деформация грудной клетки, Дисплазия, хондроцит.

ABSTRACT

Деформация грудной клетки (ДГК) – врожденный порок развития грудины и ребер, которая может носить генетический характер и проявляется симметричным или асимметричным увеличением переднезаднего размера грудной клетки.

TUG'MA KO'KRAK DEFORMATSIYALARIDA BIRIKTIRUVCHI TO'QIMA DISPLAZIYASINING AHAMIYATI

Haydarov Abdulhamid Boburbek o'g'li

Yulchiyev Karimjon Salimjonovich

Saydijanov Feruza Latifjanovna

Andijon Davlat Tibbiyot Instituti, O'zbekiston, Andijon shaxri

<https://doi.org/10.5281/zenodo.13801477>

ARTICLE INFO

Received: 14th September 2024

Accepted: 19th September 2024

Online: 20th September 2024

KEYWORDS

ABSTRACT

Tug'ma torakal deformatsiya (TTD) - sternum va qovurg'alarning tug'ma malformatsiyasi bo'lib, u genetik bo'lishi mumkin va ko'krak qafasining anteroposterior



*Ko'krak qafasi deformatsiyasi,
displaziya, xondrotsit.*

*o'lchamining simmetrik yoki asimmetrik o'sishi bilan
namoyon bo'ladi.*

Дисплазия соединительной ткани – генетически детерминированный процесс, в основе которого лежит мутация генов, отвечающих за синтез коллагеновых волокон. Существенную роль аномальной структуры реберного хряща в патогенезе ДГК доказывает высокая частота возникновения деформации передней грудной стенки у пациентов с аномалиями соединительной ткани, таких как синдром Марфана и сколиоз [13, 14, 18, 20]. Отягощенный семейный анамнез по деформациям грудной клетки у пробандов с ДГК наблюдается в 37% случаев [18], что также косвенно свидетельствует в пользу генетически детерминированного характера патологического процесса. В результате мутаций исходная трехспиральная конформация макромолекул коллагена искажается, уменьшается ее стабильность. Фибриллы и волокна формируются с дефектами, и в лохмистые структуры не выдерживают должных механических нагрузок.

Данные по химическому составу реберного хряща и его изменению при ДГК крайне скудны. Согласно данным Т.А. Цветковой с соавторами, доля коллагена в обезвоженных препаратах составляет $56,2 \pm 1,6$. Это значение статистически не отличается от содержания коллагена в препаратах хряща при ДГК как с изолированной ($55,7 \pm 0,5\%$), так и с синдромальной формой ($55,6 \pm 1,1\%$). Во влажных препаратах доля коллагена при ДГК оказалась выше, чем в контрольных образцах (на ≈ 45 и 60% при разных формах). Авторы сочли, что такая разница связана с уменьшением возможности матрикса реберного хряща при ДГК сорбировать воду. Уровень урсоловых кислот, однако, остается одинаковым как в контрольных образцах ($3,3 \pm 0,5\%$), так и при ДГК с изолированной ($3,5 \pm 0,7\%$) и синдромальной ($3,6 \pm 0,1\%$) формами. Авторами было высказано предположение, что меняется типовой состав ГАГ [3].

Другой пласт работ посвящен исследованиям строения хондроцитов и межклеточного вещества при ДГК и в норме. Некоторые исследователи считают, что в основе формирования ДГК лежит гиперплазия реберного хряща [9, 17], другие не обнаруживают никаких значительных различий в хондроцитах у больных ДГК и в контрольных группах [1, 7, 11].

Другой пласт работ посвящен исследованиям строения хондроцитов и межклеточного вещества при ДГК и в норме. Некоторые исследователи считают, что в основе формирования ДГК лежит гиперплазия реберного хряща [9, 17], другие не обнаруживают никаких значительных различий в хондроцитах у больных ДГК и в контрольных группах [1, 7, 11].

По данным Н. Rupperecht и N. Freiburger, реберные хрящи у пациентов с ДГК содержат сосуды во всех срезах. Количество сосудов одинаково на единицу площади в деформированных и неизмененных частях реберных хрящей. Количество хондроцитов внутри одного хондрона резко увеличивается с возрастом по сравнению с контролем [17]. Также не удалось выявить признаков гипо- и гиперплазии реберного хряща



посредством электронной и трансмиссионной электронной микроскопии. Количество сосудов в реберных хрящах детей с ДГК, описанное Н. Rupprecht и N. Freiburger, не различается у больных и здоровых детей [17]. Утверждение, что количество хондроцитов внутри одного хондрона резко увеличивается с возрастом, также не подтвердилось.

Э.А. Бардахчян с соавторами высказывают мнение, что морфологическим субстратом деформации грудной клетки являются изменения реберной хрящевой ткани, связанные с ультраструктурными нарушениями хондроцитов, межклеточного вещества и волокнистой основы [1]. При ДГК наиболее характерные изменения в хондроцитах сводятся к развитию в них дистрофических процессов – жировой и углеводной дистрофии, появлению атипичных асбестоидных фибрилл в перичеллюлярной зоне. Органеллы практически не остаются, а те, которые еще удается идентифицировать, функционально несостоятельны.

По данным В.М. Курицына с соавторами, общими морфологическими признаками, характерными для нормального строения реберного хряща и при ДГК, являются бесклеточные участки, картовидные области, десквамированные хондриновые волокна и «мозговые» полости [2]. Однако при ДГК они развиваются на 6–7 лет раньше и выявляются почти в 3 раза чаще, чем у детей с правильно сформированной грудной клеткой.

Таким образом, несмотря на большое количество исследований структуры и свойств реберного хряща в норме и при ДГК, этиология и патогенез возникновения килевидной деформации грудной клетки остаются неизвестными до сих пор. Стоит также отметить, что подавляющее число исследований реберного хряща проводились несколько десятилетий назад. Возможно, что исследования реберного хряща в норме и при патологии на современном оборудовании позволят получить более точные данные относительно его структуры, состава и свойств и, наконец, определить истинную причину формирования деформаций грудной клетки.

References:

1. Бардахчян Э.А., Чепурной Г.И., Шамик В.Б. Особенности ультраструктурных изменений реберного хряща детей при различных деформациях грудной клетки. //Архив патологии. -2012; 64 (5): 40-45.
2. Курицын В.М., Шабанов А.М., Шехонин Б.В., Рукосуев В.С. и др. Патогистология реберного хряща и им муноморфологическая характеристика коллагена при воронкообразной груди. //Архив патологии.2017;49(1):20-26.
3. Цветкова Т.А., Козлов Е.А., Рудаков С.С., Дельвиг А.А. Экстрагируемость коллагена реберного хряща и кожи при воронкообразной деформации грудной клетки у детей. Вопросы мед. хим. 1988; 34(1): 71.
4. Bauhinus J. Observatoinum Medicarim. Francfurt, Liver II, Observ.1600, 264:507.
5. Borisova N.V., Pokrovskaya A.Ya., Zakharova E.Ya., Krasnopol'skaya K.D. Analysis of collagen hydroxypyridinium crosslinks in samples of tissues and urine of patients with inherited connective tissue disorders. Connect Tissue Res. 2014; 30(3):177-190.



6. Creswick H.A., Stacey M.W., Kelly R.E. Jr. et al. Family study of the inheritance of pectus excavatum. *J. Pediatr. Surg.* 2016; 41:1699-1703.
7. David V.L., Izvernariu D.A., Popoiu C.M., Puiu M., Boia E.S. Morphologic, morphometrical and histochemical properties of the costal cartilage in children with pectus excavatum. *Rom.J. Morphol. Embryol.* 2011;52(2):625-629.
8. Ebstein E. Zur Geschichte der familiären Trichterbrust. *Deutsche med. Wchnschr.* 921; 47 : 1070.
9. Fokin A.A., Steuerwald N., Ahrens W.A., Allen K.E. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin. Thorac.Cardiovasc. Surg.* 2019;21:44-57.
10. Fonkalsrud E.W., Salman T., Guo W., Gregg J.P. Repair of pectus deformities with sternal support. *J.Thorac. Cardiovasc.Surg.* 2014;107(1):37-42.
11. Geisbe H., Buddecke E., Flach A., Müller G., Stein U. Biochemical, morphological and physical as well as animal experimental studies on the pathogenesis of funnel chest. *Langenbecks Arch. Chir.* 1967; 319:536-541.
12. Grieg J.D., Azmy A.F. Thoracic cage deformity: a late complication following repair of an agenesis of diaphragm. *J.Pediatr.Surg.* 2010;25:1234.
13. Kelly R. Pectus excavatum: historical background, clinical picture, preoperative evaluation and criteria for operation. *Sem. Ped.Surg.* 2018;17:182-193.
14. Kelly R.E. Jr., Lawson M.L., Paidas C.N., Hruban R.H. Pectus excavatum in a 112-year autopsy series: anatomic findings and the effect on survival. *J. Pediatr. Surg.* 2005;40:1275-1278.
15. Molik K.A., Engum S.A., Rescorla F.J. et al: Pectus excavatum repair: Experience with standard and minimal invasive techniques. *J. Pediatr. Surg.* 2011; 36:324-328.
16. Mullard K. Observations on the etiology of pectus excavatum and other chest deformities and a method of recording them. *Br.J.Surg.* 1967;54:115-120.
17. Rupprecht H., Freiburger N. Light microscopic studies of the cartilage in funnel chest. A new view of the pathogenesis. *Z. Exp. Chir. Transplant. Kunstliche Organe.* 2019;22(5):314-318.
18. Shamberger R.C., Welch K.J. Surgical repair of pectus excavatum. *J. Pediatr. Surg.* 2018;23(7):615-622.
19. Shamberger R.C. Congenital chest wall deformities. In: O'Neill Jr.J.A., Rowe M.I., Grosfeld J.L., Fonkalsrud E.W., Coran A.G., editors. *Pediatric surgery.* St. Louis: Mosby; 2008. p.894-921.
19. Shamberger R.C. Congenital chest wall deformities. *Curr. Probl. Surg.* 2016;33:469-542.