

**ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ КАК ФАКТОР
ФОРМИРОВАНИЯ ПАТОЛОГИИ РАЗЛИЧНЫХ СИСТЕМ И ОРГАНОВ
ОРГАНИЗМА.**

Абдукадирова Наргиза Батырбековна

*Самаркандский государственный медицинский университет, Самарканд,
Республика Узбекистан.*

АННОТАЦИЯ

В литературном обзоре представлены дисплазии соединительной ткани и роль этой патологии в патогенезе заболеваний сердечно-сосудистой, дыхательной, иммунной и других систем организма. Рассмотрены этиологические и морфологические аспекты развития этой патологии, классификация, а также клинические особенности течения некоторых заболеваний на фоне дисплазий соединительной ткани.

Ключевые слова: соединительная ткань, бронхиальная астма, дисплазия соединительной ткани, малые аномалии развития, нарушение ритма сердца, интерстициальный нефрит.

**THE ROLE OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN THE
DEVELOPMENT OF PATHOLOGY IN CHILDREN**

ABSTRACT

The literature review presents connective tissue dysplasia and the role of this pathology in the pathogenesis of diseases of the cardiovascular, respiratory, immune and other body systems. The etiological and morphological aspects of the development of this pathology, classification, and also clinical features of the course of some diseases against the background of connective tissue dysplasia are considered.

Keywords: connective tissue, bronchial asthma, connective tissue dysplasia, small developmental abnormalities, cardiac arrhythmias, interstitial nephritis.

Соединительная ткань по своей значимости в организме занимает особое место. Составляя около 50% всей массы тела, она образует опорный каркас (скелет) и наружные покровы (кожу); формирует с кровью и лимфой внутреннюю среду организма; участвует в регуляции метаболических и трофических процессов; взаимодействуя с системами фагоцитарной и иммунной и биологически активных веществ; играет роль в обеспечении иммунного и структурного гомеостаза.

Клеточные элементы соединительной ткани представлены фибробластами и их разновидностями (остеобластами, хондроцитами, одонтобластами,

кератобластами), макрофагами (гистиоцитами) и тучными клетками (лаброцитами). В функции фибробластов входят: продукция белково-углеводных комплексов основного вещества (протеогликанов и гликопротеинов); образование коллагеновых, ретикулиновых и эластиновых волокон; регуляция метаболизма и структурной стабильности этих элементов, в том числе их катаболизма; организация своего «микроокружения» и эпителиально-мезенхимального взаимодействия. В комплексе с волокнистыми компонентами фибробласты определяют архитектуру соединительной ткани.

Экстрацеллюлярный матрикс представлен волокнами 3-х типов: коллагеновыми, ретикулярными и эластиновыми, являющимися основными структурными соединительной ткани, как волокнистой, так и со специальными свойствами. Волокнистая соединительная ткань по степени развития волокон в межклеточном пространстве может быть рыхлой или плотной, оформленной или нет. При этом рыхлая, неоформленная соединительная ткань образует строму всех органов и систем, а плотная оформленная волокнистая, обладающая значительной прочностью, составляет связки, сухожилия, фасции органов, фиброзные мембраны. В образовании кожи (дермы), надкостницы и надхрящницы участвует плотная неоформленная соединительная ткань, также отличающаяся прочностью. Соединительная ткань со специальными свойствами может быть слизистой, жировой и ретикулярной и составляет основу синовиальных и слизистых оболочек, дентина, эмали, пульпы зубов, склер, стекловидного тела, базальной мембраны сосудов и эпители, системы нейроглии.

Дифференцированные дисплазии соединительной ткани характеризуются определенным типом наследования, отчетливо очерченной клинической картиной, а в ряде случаев – установленными и хорошо изученными генными или биохимическими дефектами. Наиболее типичные представители этой группы-синдромы Марфана и Элерса-Данлоса, несовершенный остеогенез, синдром вялой кожи и др. По данным разных авторов, популяционная частота синдрома Марфана составляет от 1,72-4 на 100 000 до 1 на 15 000 родившихся; частота синдрома Элерса Данлоса колеблется от 1 на 100 000 [9] до 1 на 5000 новорожденных.

Степень выраженности генетически детерминированных дефектов онтогенеза зависит от пенетрантности и экспрессивности соответствующих генов, а врожденных нарушений – от силы и сроков мутагенного воздействия. Поэтому локализация диспластических изменений соединительной ткани может быть ограничена как одной системой, так и сочетать значительное их число. В связи с этим выделяют следующие варианты дисплазий:

- 1) истинно малые (наличие 3 и более внешних фенотипических признаков и/или малых аномалий развития без видимых и клинически значимых изменений соединительнотканного каркаса внутренних органов;
- 2) изолированные, локализованные в одном органе;
- 3) собственно синдром соединительнотканной дисплазии.

Внешние фенотипические признаки этого синдрома можно разделить на 3 группы:

- 1) Конституциональные особенности – астеническая конституция с преобладанием продольных размеров тела над поперечным и дефицитом массы тела.

- 2) Собственно признаки синдрома – аномалии развития лицевой части черепа и скелета, осевого скелета и конечностей, включая кифосколиоз, килевидную деформацию грудной клетки, воронкообразную деформацию грудной клетки, плоскостопие и другие изменения стоп, гипермобильность суставов, гиперрастяжимость суставов и т.д.

- 3) Малые аномалии развития, которые сами по себе, как правило, не имеют клинического значения, а выступают в роли стигм дисэмбриогенеза.

Синдром соединительнотканной дисплазии сердца объединяет многочисленную группу аномалий каркаса сердца и заслуживает особого внимания ввиду его большой распространенности, значимости клинико-функциональных проявлений и тяжести осложнений. Развитие представлений об этих аномалиях стало возможным благодаря внедрению в практику эхокардиографического исследования.

Исследование причин нарушений гемодинамики позволило выявить связь с конституциональными особенностями пациентов с дисплазией соединительной ткани, в частности, с выраженностью деформаций грудной клетки, позвоночника, положением органов в грудной клетке.

Выделяют 3 варианта диспластически измененного сердца:

- 1) Астенический вариант (торакодиафрагмальное сердце) свойственен пациентам с астеническим типом и деформацией грудной клетки I степени с синдромом «прямой спины». Типичны небольшие размеры полостей сердца с сохранением массы миокарда изменения биомеханики, проявляющиеся в усилении систолического сокращения и уменьшения диастолического расслабления, что сопровождается снижением ударного объема.

- 2) Констриктивный наблюдается у пациентов с выраженной деформацией грудной клетки и позвоночника. Сердце либо уменьшено и сдавлено, либо ротировано с перекручиванием основных сосудистых стволов. Сократительная функция миокарда снижена, особенно правого желудочка.

3) Псевдодиастолический вариант имеет место у пациентов с выраженной килевидной деформацией грудной клетки и дилатацией корня аорты.

Генетически детерминированная недостаточность соединительной ткани может сопровождаться **дисфункцией бронхолегочной системы**, одним из проявлений которой является трахеобронхиальная дискинезия – сужение просвета трахеи и бронхов во время выдоха вследствие пролабирования их стенок. Механизм ее развития обусловлен тем, что в бронхах крупного и среднего калибра имеется мощный соединительнотканый каркас, упругость которого снижается за счет первичной «слабости» соединительной ткани. Морфологические изменения приводят к нарушению функции мышечно-хрящевого каркаса трахеобронхиального дерева и альвеолярной ткани и альвеолярной ткани, делая их повышено эластическими. В результате чего формируются трахеобронхомегалия, трахеобронхомалиция, бронхоэктазии, а в ряде случаев, с образованием идиопатического спонтанного пневмоторакса.

Желудочно-кишечный тракт, как один из наиболее богатых коллагенов органов, при дисплазии соединительной ткани неизбежно вовлекается в патологический процесс, что проявляется микродивертикулезом кишечника, нарушениями экскреции пищеварительных соков и перистальтики полых органов. Дискинезия желчного пузыря по гипомоторному типу выявляется при пролапсе митрального клапана 59,8%, при ложных хордах левого желудочка – в 33,3% случаев. У больных с патологией органов пищеварения и пролапсом чаще, чем без него, обнаруживается недостаточность кардии (40-64,3%), грыжи пищевода отверстия диафрагмы (14,0-45,2%), аномалии развития желчного пузыря (20-52,7%), долихосигма (40-84,6%). Пациенты с дисплазией страдают разнообразными и, как правило, хроническими заболеваниями, существенной причиной развития которых является нарушение эпителиально-стромальных взаимоотношений при воспалении, которые регулируются, в частности, системой местного иммунитета. По данным ряда авторов, синдром соединительнотканной дисплазии с высокой частотой (72%) выявляется у детей с **почечной патологией**, в том числе с острыми и хроническими пиелонефрита, гломерулонефрита, интерстициального нефрита.

Геморрагический синдром является одним из проявлений мезенхимальных дисплазий и, следовательно, может рассматриваться в рамках синдрома дисплазии соединительной ткани. Так, при пролапсе митрального клапана обнаруживаются нарушения в разных звеньях **системы гемостаза**: агрегационной функции тромбоцитов, активности фактора Виллебранда и конечном этапе свёртывания крови. С другой стороны, у пациентов с пролапсом нередко выявляются признаки геморрагического синдрома: частые носовые

кровотечения, петехиально-пятнистые высыпания ,на коже, повышенная кровоточивость десен, длительное кровотечение при порезах.

В заключение необходимо отметить, что взаимосвязь между внешними фенотипическими признаками соединительнотканной дисплазии и особенностями морфологии и функции внутренних органов изучена недостаточно. Остается неясным вопрос о частоте и клинической значимости отдельных малых аномалий развития, а также о сочетании внешних проявлений диспластического синдрома с характером и степенью вовлеченности центральной и вегетативной нервной систем и внутренних органов в системную патологию соединительной ткани. Остается спорным вопрос о клинической форме проявлений поражений со стороны внутренних органов. Исходя из изложенного выше, представляется необходимым дальнейшее изучение роли дисплазии соединительной ткани в формировании и развитии заболеваний внутренних органов с целью ранней ее диагностики, клинической оценки, профилактики и лечения связанных с ней заболеваний.

Литература:

1. Abdukadirova N. B., Telmanovna X. S. Assessment of the Level of Immunoglobulins in the Blood Serum in Young Children Depending on the Type of Feeding //Eurasian Research Bulletin. – 2023. – Т. 17. – С. 164-166.
2. Абдукадилова Н. Б., Раббимова Д. Т., Хаятова З. Б. Роль дисплазий соединительной ткани в развитии патологии различных систем организма //Journal of Siberian Medical Sciences. – 2020. – №. 3. – С. 126-135.
3. Shamatov I.Ya., Shopulotova Z., Abdukadirova N. B. Analysis of the effectiveness and errors of medical care// Eurasian journal of research, development and innovation – 2023 №20 (20) P.1-4
4. Islom Yakubovich Shamatov, Zarina Abdumuminovna Shopulotova, Nargiza Batirbekovna Abdukadirova, Xayatova Shoira Telmanovna Comprehensive audiological studies sensory neural hearing loss of noise genesis // American Journal of Social Sciences and Humanity Research – 2023 №3 (100) P. 128-133
5. Abdukadirova N. B., Turayeva N.Yu., Xayatova Sh.T. Relations of mortality depending on treatment in adolescents and adults in acute lymphoblastic leukemia Доктор Ахборотномаси 2024 - № 1 (113) – 2024 P.5-8
6. Абдукадилова Н.Б., Тураева Н.Ю., Хаятова Ш.Т. Взаимосвязь смертности в зависимости от тактики лечения у подростков и взрослых с острым лимфобластным лейкозом // Доктор ахборотномаси № 1 (113) – 2024 С.5-8
7. Nargiza Batirbekovna Abdukadirova, Shoira Telmanovna Khayatova, Khalima Nuriddinovna Shadieva Clinical and laboratory features of the course of serous meningitis of enterovirus etiology in children - The Peerian Journal – 2023 №16 P.19-24
8. Шоира Тельмановна Хаятова, Наргиза Батырбековна Абдукадилова Особенности течения железо-дефицитных анемий на фоне заболеваний

- желудочно-кишечного тракта// Новости образования: Исследования в XXI веке - 2023 №13 (100) Стр.272-275
9. Ибатова Ш. М. и др. Эффективность применения абрикосового масла у детей с рахитом //Вопросы науки и образования. – 2019. – №. 27 (76). – С. 40-46.
 10. Раббимова Д. Т. и др. Особенности распределения HLA-антигенов у младенцев с сепсисом //Вопросы науки и образования. – 2019. – №. 27 (76). – С. 32-39.
 11. Абдукадирова Н. Б., Раббимова Д. Т., Хаятова З. Б. The role of connective tissue dysplasias in pathology of various body systems //Journal of Siberian Medical Sciences. – 2020. – №. 3. – С. 126-135.
 12. Ибатова Ш. М., Абдукадирова Н. Б., Ачилова Ф. А. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЛЯМБЛИОЗА У ДЕТЕЙ //Международный журнал научной педиатрии. – 2022. – №. 5. – С. 16-20.
 13. Ачилова Ф. А., Ибатова Ш. М., Абдукадирова Н. Б. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ ПО ДАННЫМ ЭХОКАРДИОГРАФИИ //Международный журнал научной педиатрии. – 2022. – №. 5. – С. 11-15.
 14. Ачилова Ф., Ибатова Ш., Абдукадирова Н. ECHOKARDIYOGRAFIYA VO'YICHA BOLALARDA KICHIK YURAK ANOMALIYALARINING TARQALISHI //Международный журнал научной педиатрии. – 2022. – №. 5. – С. 11-15.
 15. Хаятова З. Б. и др. Особенности ферротерапии у женщин с железодефицитной анемией и воспалительными заболеваниями органов малого таза //РМЖ. Мать и дитя. – 2019. – Т. 2. – №. 2. – С. 108-112.
 16. Abdukadirova N. B., Xayatova Sh.T. Options clinical manifestations of giardiasis in children //Eurasian Research Bulletin. – 2023. – Т. 17. – С. 167-170.
 17. Ibatova S. M. et al. GAS-CHROMATOGRAPHIC APPRAISAL OF APPLICATION OF APRICOT OIL AND AEVIT IN COMPLEX THERAPY OF VITAMIN D-DEFICIENCY RICKETS IN CHILDREN //Theoretical & Applied Science. – 2019. – №. 4. – С. 333-336.
 18. Abdukadirova N. B., Xayatova Sh.T. Assessment of the Level of Immunoglobulins in the Blood Serum in Young Children Depending on the Type of Feeding //Eurasian Research Bulletin. – 2023. – Т. 17. – С. 164-166.
 19. Ibatova S. M., Mamatkulova F. K., Abdukadirova N. B. CHARACTERISTICS OF THE CLINICAL COURSE OF ACUTE PANCREATITIS IN CHILDREN //EPRA International Journal of Multidisciplinary Research (IJMR). – 2023. – Т. 9. – №. 3. – С. 271-273.
 20. Ibatova S. M. et al. Risk factors for development of broncho-obstructive syndrome in children //International Journal of Current Research and Review. – 2020. – Т. 12. – №. 23. – С. 3-6.
 21. Abdukadirova N. B., Ibatova S. M. FEATURES OF THE COURSE OF SEROUS MENINGITIS OF ENTEROVIRUS ETIOLOGY IN CHILDREN //Евразийский журнал медицинских и естественных наук. – 2023. – Т. 3. – №. 4. – С. 15-20.

22. Ramazanova A. B., Abdukadirova N. B. The content of immunoglobulins in the blood serum of infants with different types of feeding //Problems of biology and medicine. – 2019. – Т. 3. – №. 3. – С. 111-114.
23. Khayatova Z. B. et al. Features of ferrotherapy in women with iron deficiency anemia and inflammatory diseases of the pelvic organs //RMJ. Mother and child. – 2019. – Т. 2. – №. 2. – С. 108-112.
24. Abdukadirova N. B., Rabbimova D. T., Khayatova Z. B. The role of connective tissue dysplasia in the development of pathology of various body systems //Journal of Siberian Medical Sciences. – 2020. – №. 3. – С. 126-135.
25. Achilova F. A. Ibatova Sh. M., Abdukadirova NB THE PREVALENCE OF SMALL HEART ANOMALIES IN CHILDREN ACCORDING TO ECHOCARDIOGRAPHY //International Journal of Scientific Pediatrics. – 2022. – №. 5. – С. 11-15.
26. Ramazanova A. B. Ibatova Sh. M., Abdukadirova NB Determination of the level of immunoglobulins in blood serum in infants, depending on the nature of feeding //Doctor akhborotnomasi. – 2020. – Т. 97. – №. 4. – С. 77-80.
27. Хаятова Ш.Т., Абдукадилова Н.Б., Абдураззакова Х. Г. Фармакотерапия современных препаратов железа в терапии железодефицитных анемий// Лучшие интеллектуальные исследования – 2024- № 4 С. 67-72
28. Khayatova Sh.T., Abdukadirova N.B., Istamkulova N. N. Features of iron deficiency in the background of gastrointestinal tract diseases// Новости образования: Исследования в XXI веке - 2023 - №6 – С.259-263
29. Turayeva N.T., Abdukadirova N.B. Features of the premorbid course of purine metabolism disorders with chronic pyelonephritis in children// Science and innovation International Scientific Journal - 2024 . P. 272-275
30. Хаятова Шоира Телмановна, Абдукадилова Наргиза Батирбековна Pharmacotherapy of modern iron preparations in the treatment of iron deficiency anemias // Ta`lim innovatsiyasi va integratsiyasi - 2024 № 15 P.86-91
31. Kh. N. Shadieva, N. S. Bazarova, N. B. Abdukadirova - Heart Damage and Arrhythmias in Children After Coronavirus Infection: Early and Remote Observations // Eurasian Research Bulletin 2023. – Т. 17. – P.61-64
32. Эргашева М.Я., Ярмухамедова Н.А., Хаятова Н.Б. – Течение серозных менингитов энтеровирусной этиологии у детей // Инфекция, иммунитет и фармакология – 2015 - №2 С.149-154
33. Ibatova S. M., Abdukadirova N. B. - [Features of the course of serous meningitis of enterovirus etiology in children](#) // Eurasian journal of medical and natural sciences – 2023 №3 - P. 15-20
34. Н. Хаятова Н. Эргашева, Н. Ярмухамедова - Некоторые клинические особенности течения менингита энтеровирусной этиологии // Журнал Проблемы биологии и медицины – 2014 С.178-178