

<https://doi.org/10.34883/PI.2025.13.2.005>



Моторенко Н.В.<sup>1</sup>✉, Титова Н.Д.<sup>2</sup>, Винник А.В.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Беларусь

<sup>2</sup> Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения  
Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Беларусь

<sup>3</sup> Гомельская областная детская клиническая больница, Гомель, Беларусь

## Анализ соотношения степени воронкообразной деформации грудной клетки с тяжестью дисплазии соединительной ткани у детей

**Конфликт интересов:** не заявлен.

**Вклад авторов:** Моторенко Н.В. – анализ научного материала, разработка дизайна статьи, подготовка списка литературы, написание текста статьи, составление резюме; Титова Н.Д. – анализ научного материала, научное редактирование статьи; Винник А.В. – научное редактирование статьи.

**Для цитирования:** Моторенко Н.В., Титова Н.Д., Винник А.В. Анализ соотношения степени воронкообразной деформации грудной клетки с тяжестью дисплазии соединительной ткани у детей. *Педиатрия Восточная Европа*. 2025;13(2):219–228. <https://doi.org/10.34883/PI.2025.13.2.005>

Подана: 06.02.2025

Принята: 12.05.2025

Контакты: nmotorenko31@mail.ru

### Резюме

**Введение.** Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) – наиболее часто встречаемая среди всех деформаций грудной клетки. Согласно современным теориям, данное заболевание представляет собой проявление синдромов дисплазии соединительной ткани, обусловленных нарушением синтеза ткани на генетическом уровне. Врожденные и наследственные аномалии соединительной ткани становятся основой развития многих патологических состояний у детей и оказывают отрицательное влияние на течение заболевания. Анализ зависимости различных признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани от тяжести деформации грудной клетки позволяет оценивать прогрессирование заболевания и выбирать оптимальные сроки для оперативного лечения.

**Цель.** Проанализировать зависимость степени ВДГК от фенотипических и висцеральных маркеров недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей.

**Материалы и методы.** В исследование включены 82 пациента с установленным диагнозом «воронкообразная деформация грудной клетки I, II и III степени», прошедших обследование и оперативное лечение на базе травматолого-ортопедического отделения УЗ «Гомельская областная детская клиническая больница». Обследование включало сбор жалоб, анамнеза, клинический осмотр, инструментальные методы исследования.

**Результаты.** У пациентов с ВДГК отмечается прямая заметная, статистически значимая взаимосвязь степени деформации грудной клетки и тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) ( $r=0,582$ ,  $p=0,000$ ). Анализируя фенотипические признаки, определяющие степень тяжести НДСТ, выявлено, что у пациентов с III степенью ВДГК достоверно чаще, чем у пациентов с I степенью, были выявлены такие костно-суставные изменения, как сколиоз/кифоз (66,7% vs 35,0%,

$\chi^2=4,38$ ,  $p=0,037$ ), плоскостопие (45,8% vs 15,0%,  $\chi^2=4,78$ ,  $p=0,029$ ), гипермобильность суставов (20,8% vs 0%,  $\chi^2=4,31$ ,  $p=0,038$ ). Среди висцеральных проявлений у детей с ВДГК лидировали: малые аномалии развития сердца (пролапс митрального клапана (ПМК) I и II степени (28,0%), дополнительные хорды левого желудочка (ДХЛЖ) (59,8%)), миопия (7,3%), нефроптоз (4,9%). С увеличением степени деформации частота выявления висцеральных признаков НДСТ достоверно росла: при сравнении частоты встречаемости внутренних маркеров НДСТ у пациентов с III степенью ВДГК с пациентами с I степенью отмечается увеличение диагностированных малых аномалий развития сердца: ПМК (50,0% vs 10,0%,  $\chi^2=8,04$ ,  $p=0,005$ ) и ДХЛЖ (79,2% vs 35,0%,  $\chi^2=8,8$ ,  $p=0,004$ ).

**Заключение.** Выраженность воронкообразной деформации грудной клетки имеет прямую корреляционную связь с тяжестью недифференцированной дисплазии соединительной ткани, чем больше фенотипических и морфологических признаков, определяющих степень тяжести НДСТ, тем выше степень деформации грудной клетки. Определение фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у пациентов с ВДГК может служить одним из возможных критериев прогнозирования скорости прогрессирования деформации и использоваться для выбора оптимальных сроков оперативного вмешательства.

**Ключевые слова:** воронкообразная деформация грудной клетки, дети, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, признаки, диагностика

---

Motorenko N.<sup>1</sup> ✉, Titova N.<sup>2</sup>, Vinnik A.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

<sup>2</sup> Institute of Advanced Training and Retraining of Healthcare Personnel of the Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

<sup>3</sup> Gomel Regional Children's Clinical Hospital, Gomel, Belarus

## Analysis of the Correlation between the Degree of Funnel Chest Deformity and the Severity of Connective Tissue Dysplasia in Children

**Conflict of interest:** nothing to declare.

**Authors' contribution:** Motorenko N. – analysis of scientific material, study design, reference list compilation, text writing, abstract writing; Titova N. – analysis of scientific material, scientific editing; Vinnik A. – scientific editing.

**For citation:** Motorenko N., Titova N., Vinnik A. Analysis of the Correlation between the Degree of Funnel Chest Deformity and the Severity of Connective Tissue Dysplasia in Children. *Pediatrics Eastern Europe*. 2025;13(2):219–228. <https://doi.org/10.34883/PI.2025.13.2.005>

Submitted: 06.02.2025

Accepted: 12.05.2025

Contacts: nmotorenko31@mail.ru

### Abstract

---

**Introduction.** Funnel chest deformity (FCD) is the most common of all chest deformities. According to modern theories, this disease is a manifestation of connective tissue dysplasia syndromes caused by impaired tissue synthesis at the genetic level. Congenital

and hereditary abnormalities of connective tissue are the basis for many pathological conditions in children and have a negative impact on the course of the disease. Analyzing the dependence of various signs of undifferentiated connective tissue dysplasia on the severity of chest deformity allows assessing the disease progression and selecting the optimal timing for surgical treatment.

**Purpose.** To analyze the dependence of the degree of FCD on phenotypic and visceral markers of undifferentiated connective tissue dysplasia in children.

**Materials and methods.** The study included 82 patients with the established diagnosis "Funnel chest deformity of I, II and III degrees", who underwent examination and surgical treatment at the traumatology and orthopedic department of the Gomel Regional Children's Clinical Hospital. The examination included collection of complaints, case history, clinical examination, and instrumental diagnostic methods.

**Results.** In patients with FCD, a direct, noticeable, statistically significant correlation between the degree of chest deformity and the severity of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD) ( $r=0,582$ ,  $p=0,000$ ) was revealed. When analyzing phenotypic features that determine the severity of UCTD, it was found that in patients with grade III FCD, the following bone and joint changes were detected significantly more often than in those with grade I: scoliosis/kyphosis (66.7% vs. 35.0%,  $\chi^2=4.38$ ,  $p=0.037$ ), flat feet (45.8% vs. 15.0%,  $\chi^2=4.78$ ,  $p=0.029$ ), and joint hypermobility (20.8% vs. 0%,  $\chi^2=4.31$ ,  $p=0.038$ ). Among the visceral manifestations in children with FCD, the following prevailed: minor anomalies in cardiac development (mitral valve prolapse (MVP) of grades I and II (28.0%), additional left ventricular chords (ALC) (59.8%)), myopia (7.3%), and nephroptosis (4.9%). With an increase in the degree of deformation, the frequency of detection of visceral signs of UCTD significantly increased: comparing the frequencies of internal UCTD markers in patients with grade III FCD with those in grade I patients, an increase in diagnosed minor anomalies of cardiac development is observed: MVP (50.0% vs. 10.0%,  $\chi^2=8.04$ ,  $p=0.005$ ) and ALC (79.2% vs. 35.0%,  $\chi^2=8.8$ ,  $p=0.004$ ).

**Conclusion.** The severity of funnel chest deformity has a direct correlation with the severity of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD): the more is the number of phenotypic and morphological features determining UCTD severity, the higher is the degree of chest deformity. Determining phenotypic manifestations of connective tissue dysplasia in patients with FCD can serve as one of the possible criteria for predicting the rate of deformity progression and may be used to select the optimal timing of surgical intervention.

**Keywords:** funnel chest deformity, children, undifferentiated connective tissue dysplasia, signs, diagnostics

## ■ ВВЕДЕНИЕ

Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК) характеризуется западением грудины и передних отделов ребер, уменьшением объема грудной клетки, смещением и аномалиями развития сердца, сосудистого пучка и легких. ВДГК является наиболее распространенной врожденной деформацией грудной клетки с частотой 1/400 новорожденных (0,25%) [1]. Однако истинная заболеваемость и распространенность ВДГК пока еще не установлены и могут быть намного выше, чем описанные

в настоящее время показатели, поскольку не проводилось крупномасштабных популяционных исследований [2]. Мужчины страдают от этого заболевания в три-пять раз чаще, чем женщины. Прямой расовой предрасположенности не наблюдается, хотя деформация чаще описывается у европеоидов, чем у афроамериканцев, латиноамериканцев или азиатов [3, 4]. В настоящее время существует множество гипотез и теорий возникновения ВДГК: как следствие чрезмерного роста грудино-реберных хрящей, которые опережают рост ребер и вворачивают грудину внутрь грудной клетки; как результат врожденных аномалий диафрагмы; теория избыточного интраматочного давления на переднюю грудную стенку плода при его неправильном положении.

Генетическая предрасположенность к ВДГК, вероятно, существует, так как до 54% пациентов имеют положительный семейный анамнез [5, 6]. В 1820 году Коулсон был первым, кто предположил роль генетических факторов в развитии ВДГК. Анализ генеалогического древа по наследованию деформации показывает множественные модели наследования в различных семейных исследованиях. Таким образом, для некоторых семей наблюдалось простое менделевское наследование с аутосомно-рецессивным, доминантным с пониженной пенетрантностью и вовлеченными генами, сцепленными с X-хромосомой [7]. Роль наследственного фактора подтверждается не только наличием данной патологии у других членов семьи, но и сочетанием сопутствующих диспластических признаков: арахнодактилией, пролапсом митрального клапана, дисплазией ушных раковин, гиперэластичностью кожи.

Однако эти теории не получили широкой поддержки и были опровергнуты более поздними исследованиями. Куршманн был первым, кто сообщил о связи между ВДГК и заболеваниями соединительной ткани [8]. В 1936 году он описал случай воронкообразной грудной клетки с сопутствующей арахнодактилией и эктопией.

Ведущая роль в формировании ВДГК принадлежит диспластическому процессу, об этом свидетельствует повышенная экскреция оксипролина – продукта распада коллагена. Согласно многочисленным исследованиям, ВДГК относится к недифференцированным порокам развития соединительной ткани мультифакторной природы с прогрессивным течением, в основе которых лежат нарушения синтеза, распада или морфогенеза компонентов внеклеточного матрикса, возникающие при определенной генетической предрасположенности в периоде раннего эмбриогенеза или на постнатальном этапе под воздействием неблагоприятных факторов внешней среды. Непропорциональное разрастание реберных хрящей, гистопатологические изменения содержания коллагена в реберных хрящах и аномальное заднее прикрепление диафрагмы к грудины являются способствующими факторами формирования деформации [9]. Исследователи высказали различные мнения относительно теорий избыточного роста и нарушения роста. Однако эти гипотезы не обязательно являются взаимоисключающими, поскольку как гиперпластический рост, так и метаболические нарушения, приводящие к ухудшению биомеханических свойств, могут играть роль в деформации реберного хряща у пациентов с ВДГК [10]. Семейный анамнез деформации грудной клетки и заболеваний соединительной ткани, таких как синдром Марфана, у 5% пациентов является дополнительным фактором, подтверждающим данную гипотезу [11, 12].

Соотношения между тяжестью недифференцированной дисплазии соединительной ткани, выраженностью ВДГК и наличием ее различных висцеральных

и фенотипических признаков у детей изучены недостаточно. Однако анализ сочетаемости различных признаков НДСТ со степенью ВДГК может в определенной мере служить одним из возможных критериев прогнозирования скорости прогрессирования деформации и использоваться для выбора оптимальных сроков оперативного вмешательства [13].

## ■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проанализировать зависимость степени ВДГК от фенотипических и висцеральных маркеров недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей.

## ■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В исследование были включены 82 пациента с ВДГК I, II, III степени, проходивших обследование и лечение на базе УЗ «Гомельская областная детская клиническая больница» с 2019 по 2024 год. С целью уточнения диагноза «ВДГК» проводилось комплексное обследование, включающее в себя клинический осмотр, лабораторные и инструментальные методы исследования. Дети обследовались на наличие внешних и/или внутренних признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Степень дисплазии соединительной ткани определялась по схеме (табл. 1), предложенной Т. Милковской-Дмитровой и А. Каракашевым.

Первая, легкая, степень диагностируется при наличии двух главных признаков, 2-я, средняя, – при наличии трех главных и двух-трех второстепенных или трех-четырёх главных и одного-двух второстепенных, 3-я, тяжелая, – при наличии пяти главных и трех второстепенных признаков.

Т.И. Кадуриной и Л.Н. Аббакумовой (2006) предложен метод балльной оценки значимости отдельных фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани и выделены три степени тяжести [14]. При первой степени тяжести ДСТ (вариант нормы) сумма баллов не должна превышать 12, при умеренной – 23. При выраженной степени тяжести сумма составляет 24 и более балла.

Для определения степени тяжести деформации и показаний к оперативному лечению использовали индекс Халлера, рассчитываемый как соотношение поперечного к передне-заднему размеру грудной клетки. I степень встречалась у 20 (24,4%) пациентов, II степень деформации – у 38 (46,3%) пациентов, III степень – у 24 (29,3%) пациентов. Медиана возраста детей – 14 лет. Из них 61 мальчик (74,4%) и 21 девочка (25,6%).

**Таблица 1**  
**Диагностические критерии дисплазии соединительной ткани**  
**Table 1**

### **Diagnostic criteria for connective tissue dysplasia**

<b>Основные признаки</b>	<b>Второстепенные признаки</b>
Плоскостопие	Аномалии ушных раковин
Выраженная венозная сеть на коже	Аномалии зубов
Готическое небо	Преходящие суставные боли
Гипермобильность суставов	Вывихи и подвывихи суставов
Патология зрения	Птеригодактилия
Деформация позвоночника и грудной клетки	Грыжи
Увеличение растяжимости и дряблость кожи	
Арахнодактилия	

Статистическая обработка результатов проводилась при помощи компьютерной программы Statistica 10.0. Описательные статистики численных показателей представлены в виде Me – медиана показателя, Q1, Q3 – первый и третий квартиль: Me (Q1, Q3). Значения качественной переменной представлялись в виде абсолютных чисел (долей в %), а их сравнение проводилось при помощи критерия Пирсона. Различия считались достоверными при уровне значимости  $p < 0,05$ . Для корреляционного анализа качественных показателей использовался коэффициент Спирмена.

## ■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Ведущими жалобами пациентов с ВДГК являлись: одышка при минимальной физической нагрузке, кардиалгии, повышенная утомляемость, сердцебиение, головокружение (рис. 1).

Было выявлено, что с увеличением степени деформации увеличивалось количество жалоб у пациентов с ВДГК I, II, III степени. Так, детей с III степенью деформации достоверно чаще по сравнению с детьми с ВДГК I степени беспокоили одышка при минимальной физической нагрузке (80,8% vs 0%,  $p < 0,001$ ), кардиалгии (76,9% vs 15,0%,  $p < 0,001$ ), повышенная утомляемость (76,9% vs 20,0%,  $p < 0,001$ ). Жалобы на сердцебиение (38,5% vs 15,0%,  $p = 0,08$ ) и головокружение (26,9% vs 10,0%,  $p = 0,15$ ), несмотря на отсутствие достоверных различий, чаще имелись у пациентов с III степенью ВДГК.

У 91,5% детей с ВДГК имеются множественные признаки системного дефекта соединительной ткани. Отягощенная наследственность по деформации грудной клетки, чаще по линии отца, отмечалась в 43,9% случаев. Анализ распределения пациентов по степени дисплазии соединительной ткани в зависимости от возраста показал, что выраженной зависимости от возраста нет, так как преобладают пациенты подростковой группы, что обусловлено акцентированием внимания на недостатках внешности, а у данных пациентов встречаются все степени дисплазии.

Фенотип пациентов с ВДГК достоверно чаще формировали изменения со стороны опорно-двигательного аппарата в виде: сколиоза и/или кифосколиоза (51,2%),

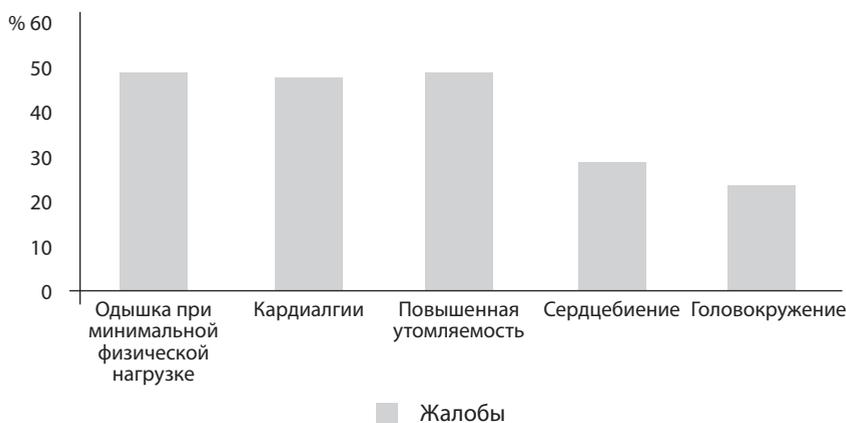


Рис. 1. Ведущие жалобы пациентов с ВДГК  
Fig. 1. Main complaints of patients with FCD

плоскостопия (28,0%), гипермобильности суставов (переразгибание в локтевых и лучезапястных суставах, симптом большого пальца, избыточная тыльная флексия в голеностопных суставах) – 10,9%. Характерной особенностью было сочетание указанных признаков.

Преобладали дети с астеническим типом телосложения (40; 48,8%). Индекс массы тела у пациентов с I степенью ВДГК составил 18,1 (17,4–19,1), со II степенью ВДГК – 17,5 (16,3–18,3), с III степенью – 17,8 (17,2–19,4). Внешний вид данных пациентов отличался преобладанием продольных размеров тела над поперечными, высоким ростом при относительно низкой массе тела, длинными верхними и нижними конечностями с удлинением кистей и стоп.

В зависимости от степени деформации грудной клетки были выявлены особенности фенотипического портрета пациентов. У пациентов с III степенью ВДГК достоверно чаще, чем у пациентов с I степенью, были обнаружены такие костно-суставные изменения, как сколиоз/кифоз (66,7% и 35,0% соответственно,  $\chi^2=4,38$ ,  $p=0,037$ ), плоскостопие (45,8% и 15,0% соответственно,  $\chi^2=4,78$ ,  $p=0,029$ ), гипермобильность суставов (20,8% и 0% соответственно,  $\chi^2=4,31$ ,  $p=0,038$ ). Изменения со стороны кожи также чаще наблюдались у пациентов с III степенью ВДГК, чем у пациентов с I степенью, несмотря на отсутствие достоверных различий: повышенная растяжимость кожи (25,0% и 10,0% соответственно,  $\chi^2=1,65$ ,  $p=0,199$ ), приросшие мочки (20,8% и 10,0% соответственно,  $\chi^2=0,96$ ,  $p=0,328$ ), нежная кожа (25,0% и 5,0% соответственно,  $\chi^2=3,26$ ,  $p=0,071$ ), поперечная исчерченность стоп (8,3% и 5,0% соответственно,  $\chi^2=0,191$ ,  $p=0,663$ ). Данные представлены в табл. 2.

Среди внутренних маркеров НДСТ у детей с ВДГК лидировали: малые аномалии развития сердца (пролапс митрального клапана (ПМК) I и II степени (28,0%), дополнительные хорды левого желудочка (ДХЛЖ) (59,8%)), миопия (7,3%), нефроптоз (4,9%). У пациентов с III степенью ВДГК достоверно чаще в сравнении с пациентами с I степенью ВДГК диагностирован ПМК (50,0% и 10,0% соответственно,  $\chi^2=8,04$ ,  $p=0,005$ ) и ДХЛЖ (79,2% и 35,0% соответственно,  $\chi^2=8,8$ ,  $p=0,004$ ). При сравнении частоты встречаемости внутренних маркеров НДСТ у пациентов с I и II степенью ВДГК также отмечается увеличение количества диагностированных малых аномалий развития сердца: ПМК (23,7% и 10,0% соответственно,  $\chi^2=1,59$ ,  $p=0,2$ ) и ДХЛЖ (60,5% и 35,0% соответственно,  $\chi^2=3,41$ ,  $p=0,065$ ), несмотря на отсутствие достоверных различий. Нефроптоз и тугоухость наблюдались только у пациентов с III степенью ВДГК.

При анализе распределения пациентов по степени дисплазии соединительной ткани в зависимости от степени деформации грудной клетки выявлено, что наиболее часто у пациентов с ВДГК встречалась средняя степень дисплазии соединительной ткани (54,9%), легкая степень диагностирована в 41,5% случаев, а выраженная – в 3,6%.

С увеличением степени деформации грудной клетки отмечалась прямая зависимость увеличения степени дисплазии соединительной ткани. Легкая степень НДСТ чаще встречалась у пациентов с I степенью ВДГК (90,0%), средняя степень – у пациентов с II и III степенью ВДГК (57,9% и 87,5% соответственно), выраженная степень дисплазии соединительной ткани наблюдалась только у пациентов с III степенью ВДГК. Данные представлены в табл. 3.

**Таблица 2**  
**Внешние и внутренние маркеры дисплазии соединительной ткани у пациентов с ВДГК**  
**Table 2**  
**External and internal markers of connective tissue dysplasia in patients with FCD**

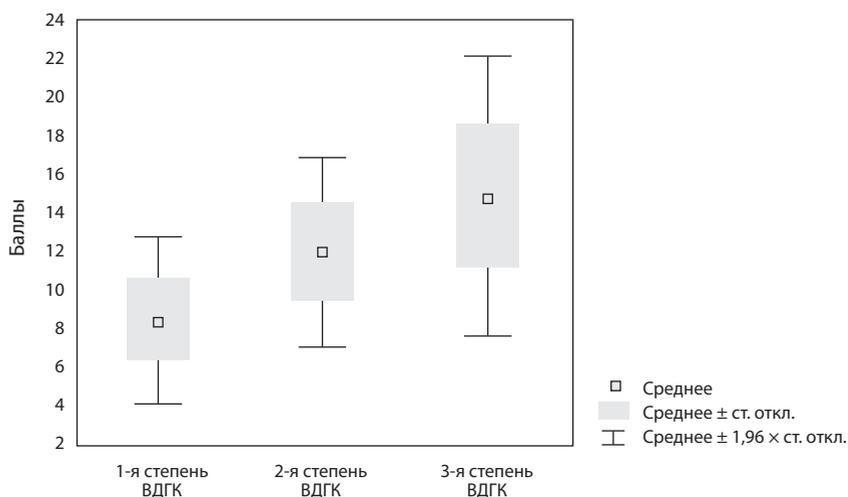
Признаки ДСТ		Пациенты с ВДГК		
		I степень (n=20)	II степень (n=38)	III степень (n=24)
Костно-суставные изменения	Деформация грудной клетки	20 (100%)	38 (100%)	24 (100%)
	Сколиоз/кифоз	7 (35,0%)	19 (50,0%)	16 (66,7%)
	Долихоцефалия	0	0	1 (4,2%)
	Гипермобильность суставов	0	4 (10,5%)	5 (20,8%)
	Плоскостопие	3 (15,0%)	9 (23,7%)	11 (45,8%)
Изменения кожи	Повышенная растяжимость кожи	2 (10,0%)	5 (13,2%)	6 (25,0%)
	Выраженная венозная сеть	0	3 (7,9%)	2 (8,3%)
	Приросшие мочки	2 (10,0%)	6 (15,8%)	5 (20,8%)
	Нежная кожа	1 (5,0%)	3 (7,9%)	6 (25,0%)
	Поперечная исчерченность стоп	1 (5,0%)	3 (7,9%)	2 (8,3%)
Внутренние признаки ДСТ	Пролапс митрального клапана	2 (10,0%)	9 (23,7%)	12 (50,0%)
	Дополнительная хорда левого желудочка	7 (35,0%)	23 (60,5%)	19 (79,2%)
	Миопия	0	2 (5,3%)	4 (16,7%)
	Нефроптоз	0	0	4 (16,7%)
	Тугоухость	0	0	1 (4,2%)

**Таблица 3**  
**Распределение пациентов с ВДГК по степени НДСТ в зависимости от степени деформации грудной клетки**  
**Table 3**  
**Distribution of patients with FCD by the degree of UCTD depending on the degree of chest deformation**

Степень ВДГК	Легкая степень НДСТ	Средняя степень НДСТ	Выраженная степень НДСТ
I	18 (90,0%)	2 (10,0%)	0
II	16 (42,1%)	22 (57,9%)	0
III	0	21 (87,5%)	3 (12,5%)
Всего	34 (41,5%)	45 (54,9%)	3 (3,6%)

Количественная оценка выраженности признаков НДСТ у пациентов с ВДГК показала, что у детей с I степенью ВДГК количество баллов варьировало от 6 до 13, Me – 9,0 [6,0; 10,0]. У пациентов со II степенью ВДГК диапазон значений колебался от 8 до 17, Me – 12,0 [10,0; 14,0]. У пациентов с III степенью ВДГК количество баллов составило от 12 до 25, Me – 14,0 [13,0; 16,0]. Данные представлены на рис. 2.

С увеличением степени деформации грудной клетки наблюдается увеличение количества баллов и, соответственно, увеличение степени дисплазии соединительной ткани. При проведении корреляционного анализа в группах пациентов выявлена прямая заметная, статистически значимая взаимосвязь степени деформации грудной клетки с количеством баллов, определяющих выраженность НДСТ ( $r=0,582$ ,  $p=0,000$ ).



**Рис. 2. Количественные признаки выраженности НДСТ у детей с ВДГК**  
**Fig. 2. Quantitative signs of UCTD severity in children with FCD**

## ■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В фенотипической картине пациентов с ВДГК преобладают костно-суставные изменения, а также признаки дисплазии сердечно-сосудистой системы на фоне минимальных отклонений со стороны кожи.

Прослеживается прямая созависимость степени тяжести НДСТ и степени деформации грудной клетки: чем больше фенотипических и морфологических признаков, определяющих степень тяжести НДСТ, тем выше степень деформации грудной клетки, что может быть использовано для ранней диагностики степени ВДГК и планирования своевременного оперативного лечения. Определение фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у пациентов с ВДГК может служить одним из возможных критериев прогнозирования скорости прогрессирования деформации и применяться для выбора оптимальных сроков оперативного вмешательства.

Учитывая особенности фенотипической и висцеральной картины, пациентам с ВДГК II и III степени и высокой степенью соединительнотканной дисплазии обосновано назначение препаратов, улучшающих метаболизм соединительной ткани, для коррекции эндотелиальных изменений и повышения эффективности лечения.

## ■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Obermeyer R.J. Chest wall deformities in pediatric surgery. *Surg Clin North Am.* 2012;92:669–84. doi:10.1016/j.suc.2012.03.001
2. Biavati M. Prevalence of pectus excavatum in an adult cohort assessed by chest radiographic measurements. *PLoS One.* 2020;15. doi:10.1371/journal.pone.0232575e0232575
3. Koumbourlis A.C. Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. *Pediatr Pulmonol.* 2004;38:339–343. <https://doi.org/10.1002/ppul.20062>
4. Fonkalsrud E.V. Current treatment of pectus excavatum. *World J Surg.* 2003;27:502–8. <https://doi.org/10.1007/s00268-003-7025-5>
5. Kloth K. Epidemiology of pectus excavatum: a clinical study and literature review. *Eur J Pediatr Surg.* 2022;32:316–320. doi:10.1055/s-0041-1729898
6. David W.L. Current concepts in the etiology and pathogenesis of pectus excavatum in humans: a systematic review. *J Clin Med.* 2022;11:1241. <https://doi.org/10.3390/jcm11051241>

7. Creswick H.A. A family study of the inheritance of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2006;41:1699–1703. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.05.071>
8. Curschmann H. Über erbliche Arachnodaktylie. *Nervenarzt*.1936;9:624.
9. Fokin A.A. Anatomical, histological and genetic characteristics of congenital deformities of the chest wall. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;21:44–57. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2009.03.001>
10. Anssen N. Pectus excavatum and carinatum: a narrative review of epidemiology, etiopathogenesis, clinical features, and classification. *J Thorac Dis*. 2024 Feb 29;16(2):1687–1701. doi: 10.21037/jtd-23-957
11. Behr K.A. Frequency of Marfan syndrome and cardiac anomalies in patients with chest wall deformities. *J Pediatr Surg*. 2019;54:1926–8. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.11.017>
12. Billar R.J. The association between pectus excavatum and congenital genetic disorders: a systematic review and practical guide for the treating clinician. *J Pediatr Surg*. 2021;56: 2239–52. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.04.016>
13. Goremykin I.V. Ratio of degree of funnel chest deformity with severity of connective tissue dysplasia in children. *Saratov Journal of Medical Scientific Research*. 2012;8(3):842–845. (in Russ.)
14. Abbakumova L.N. Multiorgan violations in connective tissue dysplasia in children. Diagnostic and management standards. Russian draft recommendations. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2016;7(4):5–36. (in Russ.) <https://doi.org/10.17816/PED745-36>