

И з п р а к т и к и.

Из Чебоксарской больницы Чувашской АССР (главврач и зав. хир. отд. И. М. Кузнецов).

О частичном гигантизме.

И. М. Кузнецов.

Этиология и патогенез частичного гигантизма (ч. г.) до сих пор считаются точно невыясненными; по этому поводу авторами предложено много теорий.

Эмбриональная теория объясняет нарушение роста того или другого органа при ч. г. теми глубокими расстройствами в построении тканей у эмбриона, которые могут наступить в связи с такими факторами, как воспаление, неравномерное распределение в определенной области клеточного материала, или сохранение в части клеток особой энергии к росту, равно как и от других причин, допускаемых некоторыми авторами.

Согласно механической теории гипертрофия той или другой конечности вызывается венозным застоем, происходящим у плода от неправильного его положения, а также от перетягивания конечностей амниотическими тяжами и пуповиной.

По сосудистой теории первично поражаются кровеносные сосуды, они гипертрофируются, что приводит к повышенному росту усиленно питаемых тканей.

Представители нейрогенной или нервно-трофической теории приписывают происхождение ч. г. поражению центральной нервной системы, изменениям в симпатических узлах и т. д.

Сторонники эндокриногенной теории придают значение, главным образом, нарушению функции гипофиза.

Из советских авторов Рубашев¹⁾ в своей обширной монографии, посвященной частичному гигантизму, выдвигает на первый план нейрогенные и эндокриногенные этиологические факторы в генезе этого страдания. Он считает ч. г. следствием поражения трофической нервной системы либо в центральном, либо в периферическом ее отделе; причиной изменений в нервной системе могут быть разнообразные заболевания (грубоанатомические процессы, влияние инкретов и пр.) Китайгородская²⁾ на основании того, что в ее случаях ч. г. отсутствовали какие-либо нарушения со стороны нервной системы, останав-

¹⁾ Проф. С. М. Рубашев, *Macrosomia partialis congenita*. Труды Белорусского гос. ун., Минск, № 22, 1928 г.

²⁾ О. Д. Китайгородская, Частичный гигантизм у детей. Госуд. мед. изд., 1931.

ливается на теории эмбриональной, как на наиболее удовлетворительной теории генеза этого страдания.

Ниже приводятся наблюдавшиеся мною 2 случая ч. г. Из них первый случай представляет значительный интерес в смысле характера обнаруженных местных изменений, равно и сопутствующих общих явлений, дающих, как мне кажется, некоторые основания для суждения об этиологии заболевания.

Случай 1-й. 30/VI 1930 г. в хирургическое отделение Чебоксарской больницы поступила девица, 19 лет, крестьянка, по поводу долго незаживающей язвы правой голени, образовавшейся будто-бы после ушиба. Рост больной—146 см, вес 49 кг, окружность головы 52 см, окружность груди 84 см. Слизистые оболочки бледноваты, на туловище—многочисленные рубцы от перенесенных чирьев. На задней поверхности правой голени имеется язва размером 13 см × 10 см, покрытая вялой грануляцией.

При осмотре больной обращает на себя внимание резкое увеличение размеров правой руки, особенно сросшихся между собой 3-го и 4-го пальцев. Подкожная жировая клетчатка на правой верхней конечности выражена обильно, но расположена неравномерно. Меньше всего ее на внутренней поверхности плеча, но и здесь ее несколько больше, чем на левом плече. В области задней поверхности локтевого сустава и прилегающих участков плеча и предплечья имеется большое скопление мягкой жировой ткани, отвисающей в виде значительной опухоли, размером более, чем 2 кулака. Другое опухолевидное скопление жировой клетчатки меньших размеров и расположено на ладонной поверхности дистальной половины предплечья, третье скопление—на тыле кисти.

Правое плечо на вид толще и длиннее, предплечье имеет весьма массивный объем, главным образом из-за скопления жировой ткани. Кисть обезображена, она не имеет нормальной формы. Два сросшихся пальца в полтора раза шире левого предплечья; по размеру они не уступают и дистальному отделу правого предплечья; они лишь несколько уже ладони. Оба эти пальца изогнуты дугообразно в тыльную сторону, имеют один общий ноготь; кожа на ладонной их поверхности сильно утолщена, мягкая, гладкая, без намека на какое-либо продольное углубление. Такой же характер имеет кожа и на ладони, она выполняет имеющееся здесь в норме углубление и создает такую же дугообразную



и создает такую же дугообразную

выпуклость, как и на сросшихся пальцах, поэтому кисть и два сросшихся пальца образуют одно целое. В дистальном отделе тыла 3-го и 4-го пальцев имеется посредине продольная ямочка. Остальные три пальца под большим углом отходят от кисти в стороны. Большой палец не увеличен, он даже несколько меньше первого пальца левой руки; 2-й и 5-й пальцы умеренно увеличены в размерах как в длину, так и в окружности. 1-й, 2-й и 5-й пальцы при сгибании приближаются к средней линии. Правой рукой больная может удерживать предметы лишь между первым и вторым пальцами, все же правой рукой она может жать серпом, молотить цепом. Однако правая рука во время работы быстро утомляется, в ней часто возникают болевые ощущения. Что касается огромных сросшихся пальцев, то они никакого участия во время работы не принимают; движение в них происходит лишь в пястно-фаланговых сочленениях в виде незначительного сгибания и разгибания, в пределах 10—15°.

Размеры правой и левой верхних конечностей оказались следующими:

Длина плеча.	правого	28 см.	левого	24 см.
Длина предплечья.	"	23 см.	"	23 см.
Длина кисти и 2-х сросшихся пальцев по тыльной стороне.	правой	24 "	левой	17 см.
Тоже по ладонной стороне.	"	23 "		
Окружность рук на различных уровнях следующая:				
Плеча.	правого	27 см.	левого	22 "
Локтевого сгиба.	"	38 "	"	20 "
Наибольшая окружность предплечья правого.	"	41 "	"	20 "
Предплечья в дистальном отделе правого.	"	28 "	"	15 "
Двух сросшихся пальцев у основания.	"	24 "		
(соответствующие данные для 3-го и 4-го пальцев левой руки: 9 см, 8 см. и 7 см.)				
Тоже в средней части.	"	23 "		
Тоже у основания ногтя.	"	17 "		

Нижние конечности б-ной без особых отклонений. Надбровные дуги хорошо выражены. Зубы на нижней челюсти расположены редко, с промежутками. Язык имеет слегка увеличенные размеры. Внутренние органы без особых изменений. Щитовидная железа прощупывается, не увеличена. Растительность на лопке выражена умеренно, по женскому типу. Грудные железы достаточно развиты, правая заметно больше левой; околососковый пигментированный кружок правой грудной железы имеет в диаметре 5 см, левой—3 см. Менструации у больной начались будто бы лишь в течение последнего года, длятся по 3—4 дня, безболезненны. Длительности межменструального периода больная определить не может. За время пребывания в больнице месячные наблюдались два раза, с промежутком почти в 1½ месяца.

Обращают внимание дефекты в психике нашей пациентки; она не умеет считать твердо даже и в пределах 10. При расспросе отца больной выяснен следующий семейный анамнез. Отцу 67 лет, жена его умерла 15 лет тому назад 46 лет на почве какого-то заболевания сердца. Детей было 6, больная—самая младшая; трое умерли в возрасте 10—15 лет; одна дочь умерла внезапно, другая утонула, сын умер от болезни суставов. Оставшиеся в живых сын и дочь здоровы, имеют хорошо развитых детей. Все дети, кроме больной, не обнаруживали признаков умственной отсталости. У данной же больной по словам отца в детстве наблюдались галлюцинации, чаще днем; она видела всевозможных животных—сверчков и пр., которые пытались ее щекотать. Больная часто жаловалась на головную боль. Отец отмечает у нее слабую память. В детстве ходить и говорить она начала в срок; болела только малярией. Заметные своим уродством 3-й и 4-й пальцы правой руки увеличивались в размерах постепенно одновременно с ростом самой девочки.

На рентгеновском снимке левых предплечья и кисти со стороны костей отклонений не обнаружено. Кости правого предплечья представляются на снимке заметно утолщенными, костно-мозговой канал и кортикальный слой несколько

расширены. Обращает внимание массивность olecranon'a, шиловидный отросток локтевой кости длиннее и шире. Бугристость лучевой кости сильно выражена. Суставная поверхность на дистальном конце луча расширена и неровная.

Кости запястья на правой руке увеличены незначительно, суставные щели между ними расширены. Пястные кости расположены веерообразно. На правой пястной кости и фалангах большого пальца имеются явления нерезко выраженного остеопороза: они короче соответствующих костей левой кисти. 2-я, 3-я, 4-я, 5-я пястные кости удлинены, больше всего 3-я и 4-я. Тела последних представляются более тонкими, чем одноименные кости левой руки; основания же и головки их увеличены, особенно сильно вздуты головки 3-ей и 4-ой пястных костей, контуры их неровные. Кортикальный слой в диафизарных частях пястных костей хорошо выражен, на концах же их имеется картина резко выраженного остеопороза.

Фаланги 2-го и 4-го пальцев широкие, несколько удлинненные; конечная же фаланга 5-го пальца укорочена, но с широкой ногтевой бугристостью. Интересные изменения имеются в фалангах 3-го и 4-го пальцев. Основные и средние фаланги их имеют огромные размеры, они в 2 раза длиннее и в 2½ раза шире нормальных фаланг. Дистальные концы основных и средних фаланг лишены характерных для них округлых очертаний. Суставные поверхности между первой и второй фалангами 4-го пальца полностью срослись; у 3-го пальца суставная щель между этими фалангами представляется узкой, почти прямой, продольную ось пальца она пересекает под небольшим углом. Костная структура описываемых фаланг изменена своеобразно. Кортикальный слой на 3-м пальце расположен лишь на медиальной поверхности первых двух фаланг; на 4-м же пальце только на латеральной поверхности их; он выражен в виде еле заметных тонких полос. Костно-мозговой канал определяется лишь в проксимальной части основных фаланг, в средних же фалангах он совсем не контурируется. Губчатое вещество в этих фалангах сильно разрежено; направление трабекул неправильное; в средней фаланге расположение их принимает хаотический характер.

Обе ногтевые фаланги этих пальцев образуют одну сросшуюся, широкую пластинку, овальной формы. Эта кость имеет сращение и с концами средних фаланг. Она состоит из спонгиозного вещества, редкие трабекулы его образуют крупно-петлистую сеть; в последней выделяются две больших поперечно расположенных овальных ячейки с резко контурированными границами.

Огромные размеры 3-го и 4-го пальцев по данным снимка зависят от увеличения объема мягких частей и их скелета.

Исследование крови на RW дало отрицательный результат. Лейкоцитов в крови 7400 в 1 мм³, в формуле белой крови обращает на себя внимание количество эозинофилов, их 9,5%; нейтрофилов 53%; лимфоцитов 32%; моноц. 5,5%. Моча с удельным весом в 1020, без патологических примесей, суточное количество ее 900—1500 г за 48 дней пребывания больной в стационаре; язва на голени отличалась вялым течением; несмотря на применение общепринятых средств (местные ванны и пр.) она полностью не зажила.

В августе 1933 г. больная некоторое время лечилась в глазном отделении нашей больницы. Заметного увеличения правой верхней конечности за прошедшие 3 года не обнаружено, лишь скопление жировой клетчатки в области локтевого сустава стало несколько больше.

Случай 2-й. В ноябре 1934 г. в весьма тяжелом состоянии в больницу был доставлен больной, 35 лет, крестьянин, по поводу непроходимости кишок. Дело шло об ущемлении сигмовидной кишки в отверстии, у основании брыжейки тонких кишок; через него она вся прошла слева направо и на всем протяжении омертвела. По темнел также участок тонких кишок, очевидно, на почве обескровливания от сильного натяжения брыжеечных сосудов в области указанного отверстия брыжейки тонких кишок, сильно растянутого вздувшейся сигмовидной кишкой. Кроме основного страдания у больного была обнаружена умеренная, равномерная гипертрофия 4-го пальца правой руки.

Палец увеличивался с раннего детства, в работе больному не мешал; он имеет хорошую подвижность. Большой развивался нормально, язвенными процессами не страдал.

У нашей первой больной гигантизм правой руки сопровождался увеличением размеров скелета и объема мягких частей, особенно жировой ткани. Согласно существующему воззрению и то и другое рассматривается как одно страдание. Отдельные авторы на конечностях, пораженных гигантизмом, находили некоторую гипертрофию мышц за счет увеличения объема мышечных волокон, другие, наоборот, отмечали атрофическое состояние мышечной ткани. Быстрая утомляемость правой руки у больной говорит против наличия у нее заметной гипертрофии мышц.

Увеличение размеров костей на правой кисти в первом нашем случае сопровождается одновременно процессами дистрофического характера, куда можно отнести остеопороз и пр. Гальман¹⁾ наблюдал в своем случае, как и мы у больной Г., — костные анкилозы в суставах гипертрофированной кисти; поражение суставных концов кисти он склонен рассматривать как следствие дистрофии или воспаления.

В первом нашем случае кроме гипертрофии правой руки отмечена гипертрофия правой грудной железы. Увеличение же языка было незначительным.

Сочетание в первом случае резко выраженного частичного гигантизма с явлениями уродства в виде синдактилии наиболее гипертрофированных пальцев, по моему мнению, указывает на значение эмбриональных факторов в происхождении и частичного гигантизма. Дефекты в психике больной, наличие хронической язвы на голени говорят о заинтересованности центральной нервной системы и о нарушении трофических функций нервной системы. Часть авторов склонна связать с акромегалией, вообще с заболеванием гипофиза одностороннюю гипертрофию и даже гипертрофию отдельного члена. Хлопонина описала гипертрофию грудной железы как ранний признак акромегалии. У нашей же больной гипертрофия правой руки началась с раннего детства, задолго до наступления половой зрелости. Вопрос об участии гипофиза в происхождении частичного гигантизма в обоих наших случаях остается открытым.

Поступила в ред. 4/XI 1937.

г. Чебоксары, больница.

¹⁾ И. М. Гальман, К вопросу о частичном гигантизме. Советская хирургия, 1935, № 9.