

Случай ожирения с преждевременным развитием вторичных половых признаков.

Б. Д. Доброхотов (Ялта, гэрбольница).

Девочка, Д. К., 11 л. 2 м., татарка, учащаяся, уроженка Ялты поступила под наше наблюдение в январе 1931 г. Отцу — 32 г., матери — 27 л. Мать отмечает у себя раннее половое развитие. Месяструации у матери с 12 лет. Мать вышла замуж на 15 г. жизни, трижды рожала. Наша больная — старшая. Два последних ребенка здоровы. Мать наклонна к полноте. У родителей, а равно и других родных по восходящим и боковым линиям, ничего патологического не отмечается. Сифилис отрицается.

Анамнез жизни больной. Ходить стала ок. 1 года, говорить с $1\frac{1}{2}$ лет. Живет в удовлетворительных условиях. Учится хорошо. Из болезней отмечает паротит на 6 г. жизни (в 1925 г.), корь и ветряную оспу на 7 г. Несколько раз болела ангиной. На 9 г. жизни перенесла скарлатину.

Настоящее заболевание родные связывают со скарлатиной. Болезнь протекала легко. После скарлатины стала полнеть. Затем вскоре появились волосы на лобке и под мышками, а также усыки на лице и не длинная, но сплошная волосатость на спине. Тут же развились грудные железы и наружные половые органы. Приблизительно через полгода после скарлатины был достигнут максимум, после чего болезнь сделалась стационарной.

Субъективное состояние нормально.

Объективные данные.

Антропометрия. Рост стоя — 127 см., сидя — 70 см. Длина туловища без длины головы — 49,5 см. Длина руки — 50 см., ноги — 57 см. Окружность груди: вдох — 86 см., выдох — 79,5 см. Окружность талии — 77 см. Ширина плеч — 31 см., ширина таза — 27 см.; вес тела — 45 кило. Ширина головы — 8 см., продольный размер головы — 11,2 см., окружность головы — 54,3 см., высота лица — 17,4 см. Данаметрия: справа — 18, слева — 15.

Возьмем шесть измерений и сравним их со средними цифрами для 11-летних девочек (цифры взяты у Р. Мартина; к сожалению, мы не располагаем антропометрическими данными для крымских детей татар).

	Наша больная	Средние цифры для девочек. 11 лет
Вес	45 кгр.	28 к.
Рост	127 см.	133—134 см.
Окружность груди	84 см.	63 см.
Ширина плеч	31 см.	29 см.
Ширина таза	27 см.	24—25 см.
Окружность головы	54,3 см.	46—48 см.

Рост у нашей больной несколько ниже среднего (1 сигма). Вес чрезвычайно избыточный (+ 4,5 сигмы). Грудная клетка необычайно большой окружности (+ 6,5 сигм) как, с одной стороны, вследствие увеличения истинных размеров груди, так, с другой стороны, вследствие отложения жира. Длина конечностей, в общем, в допустимых границах, а также ширина таза. Голова и по окружности и по объему (см. фотографич. снимок) велика, массивна.

Не придавая большого значения различным индексам, вычислим все же для нашего случая индекс Пинье. У нас индекс Пинье равен минус два (-2). Чтобы судить, насколько эта цифра уклоняется от нормы, приведем значение индекса Пинье для девочек 11 лет (цифры взяты из работы С. Е. Балабана. «Нормы физического развития по индексу Пинье» в сборнике „Проблемы возрастной педиатрии“, Москва, 1930).

Телосложение оч. плохое — индекс	51 и выше.
" плохое "	47—51
" ниже среднего "	43—46
" среднее "	39—43
" выше среднего "	34—39
" крепкое "	29—34
" аномальное "	29 и ниже.

А у нас индекс Пинье = — 2!

Перейдем к антропоскопии. Кожа упруга, смугла, лицо постоянно ярко красного цвета. Уши мясисты, зубы и ногти нормальны. Волосы на голове жестковаты, густы, черны, средней или несколько ниже среднего для девочки длины. Жироотложение весьма обильное в области живота, груди и отчасти спины. На ягодицах, ногах и руках отложение жира слабое. Мускулатура средняя. Костяк массивный. Строение таза и бедер приближается к мужскому. Рентгенограммы черепа и конечностей показывают несколько избыточное отложение извести. Эпифизы еще свободны. Туарецкое седло нормально (рентгенолог В. П. Антонов). Грудная клетка цилиндрическая. Форма спины волнистая с нормально выраженным кривизнами. Живот выдающийся. Вторичные половые признаки резко выражены. Грудные железы развиты, околососковая зона интенсивно пигментирована, соски втянуты. Волосы на лобке — по женскому типу и вполне соответствуют состоянию взрослой женщины, то же — под мышками. Большие срамные губы вполне развиты, соответствуют вполне губам взрослой женщины. Малые губы и клитор гипертрофированы. Девственная плева интактина, аннулярной формы. При исследовании через задний проход обнаружена крайне малая, рудиментарная матка. Яичники прощупать невозможно. Менструации отсутствуют. При гинекологическом исследовании через $14\frac{1}{2}$ месяцев было найдено то же. Кроме волос под мышками и на лобке — усыки, борода в виде пушки, темный пушок на лбу, спине. Голос у больной низкий, грубоватый, мужской.

Общая морфологическая характеристика — брахиморфный тип.

Внутренние органы: сердце увеличено; левая граница — за левой сосковой линией на $\frac{1}{2}$ см., правая — за правым краем грудины на 1 см. (то же рентгеноскопически). Тоны сердца чисты. Легкие нормальны. Нижний край печени выступает на $\frac{1}{2}$ см. из под реберной дуги.

Органы чувств в порядке, в том числе и зрение, а также глазное дно.

Лабораторные исследования. Моча — нормальна. Кровь: эритроцитов 5.000.000. Лейкоцитов — 7.100. Гемоглобина — 85%. Лейкоцитарная формула: базофилов — 0, эозинофилов — 0, нейтрофилов палочкоядерных — 62%, сегментированных — 55 $\frac{1}{3}$ %, лимфоцитов — 25 $\frac{1}{3}$ %, моноцитов 12 $\frac{2}{3}$ %. NaR отрицательна.

Исследование обмена веществ, по техническим условиям, не произведено.

Вегетативная нервная система. Пульс в лежачем положении больной — 68. Дыхание — 20. Температура — 37° (в 12 ч. дня). Давление крови по Рива-Роччи — 93 — 100

50 — 50. Глазо-сердечный рефлекс = — 8. Р. Чермака = — 4. Р. с солнечного сплетения = — 4. Р. Геринга = — 8. Ортостатич. ускорение ничтожно (4), клиностатическое замедление так же мало. Дермографизм нормален, в частности, „без линий“. Сережана нет.

Инъекция адреналина под кожу (1 к. см. раствора 1%) дала не резко выраженную извращенную кривую (по Дрезелю) с ничтожным повышением давления крови вначале на 10 см и с понижением на 14 см. на 15-й минуте. Пульс почти не менялся (кривая опущена). Субъективная реакция на адреналин отсутствовала. Через два дня после адреналина была произведена проба с под кожным введением пилокарпина (1 к. см. раствора 1%). За первые полчаса выделилось 7,5 к. см.

слюны, за вторые — 4,5 к. см. Давление крови — $\frac{98}{40}$. Пульс несколько ускорен.

Потливость ничтожная и только на лице появилась поздно (на 20-й минуте). На 25-й минуте было ощущение тепла в спине. На 38-й минуте потливость и жар исчезли. Атропин (через несколько дней) при под кожной инъекции 1 к. см. раствора дал также ничтожную реакцию. Пульс до опыта — 68. На 30-й минуте — 100.

Давление крови без изменения во все время опыта ($\frac{98}{40} - \frac{100}{40}$). Сухость во рту появилась поздно, держалась недолго, была ничтожной.

Исследование психики. Больная общительна, спокойна, добродушна, несколько медлительна. Работоспособна вполне. Умна. Страдает из-за физического недостатка. Сексуально себя не проявляет. Педологическое исследование по тестам Бине-Соколова дало одаренность выше средней; IQ = 120.

Итак, мы имеем при несколько малом росте преждевременное развитие вторичных половых признаков с гипоплазией матки и, очевидно, яичников, гипертрихоз, некоторые черты вирилизма (форма таза, бедер, низкий голос, усики, борода), тучность туловища и, наконец, несколько более высокое развитие.

По нашему мнению, ни гипофиз, ни эпифиз не повинны. Нет ни общих, ни очаговых, ни местных явлений внутрочерепного поражения, да и синдромы совершенно иные. При болезни Фрёлиха, по Цондеку, "особенное значение имеет недостаточное развитие железистой паренхимы грудей", затем—скудость или отсутствие волос на лобке, под мышками. Расстройства эпифиза, по ряду авторов, дают аномалии полового развития и обмена веществ. Впрочем, вопрос об инкрементной роли шишковидной железы подвергается сомнению (Ноггах, Байльеу, Roussy, Samus—цит. по Бабицкому „Злокач. опухоли“). Как бы ни относиться к гормональной теории эпифиза, надо отметить, что т. наз. pineальные аномалии наблюдаются только у мальчиков. От первого описания (1896) до 1927 г. известно 14 случаев, проверенных на аутопсии (цит. по Бабицкому). Все они касались мальчиков от 3—12 лет и заключались в преждевременном половом развитии параллельно с увеличением роста (pubertas praecox, macrogenitosomia praecox по Pellizzi), а также порой и жировых дистрофиях (pineальное ожирение по Марбургу).

Тиреогенное ожирение сопровождалось бы скудостью волос и отсутствием развития вторичных половых признаков. Первичное поражение половых желез (яичников) в случае гиперфункции дало бы менструации, увеличенную матку, не дало бы ожирения, а гипофункция не дала бы пышного развития вторичных половых признаков.

Мы склонны связывать наш случай с надпочечниками, именно—с гиперфункцией коркового слоя. Оппель („Эндокринол. хир. наблюдения“, 1926) сообщает о девочке шести лет, преждевременно созревшей. На лобке, под мышками у нее имелась растительность взрослой женщины. Тело, особ. спина, было покрыто волосами. Девочка очень упитана и выше паспортного роста. Были менструации. В животе была опухоль, исходящая из правого яичника, величиной с детскую головку. Микроскопически ткань опухоли была определена, как схожая с клетками коркового вещества надпочечника. Клетки переполнены липоидами. Дело шло о гипернеброиде. По мнению Оппеля, гиперфункционирующая гетеротопическая развившаяся интерренальная ткань вызвала явления преждевременной зрелости. Отличие, семиологическое от нашего случая заключается в наличии в случае Оппеля менструаций и высокого роста.

Интерренальные тельца имеются, помимо коркового слоя надпочечника, еще свободно лежащими вдоль аорты. Их довольно много. Возможно, что некоторые из них участвуют в происхождении нашего синдрома, а, м. б., поражена кора надпочечника.

В нашем случае мы склонны предполагать поражение интерренальной системы в смысле гиперфункции с вторичным вовлечением других желез (яичников?). Болезнь возникла после скарлатины. Возможно, что эта инфекция сыграла свою роль в возникновении болезни. Столъ богатый липоидами орган, как надпочечники, легко мог вступить в соединение с токсинами и дать аденоатозное разрастание коры.

Из клинических деталей нашего случая представляет интерес увеличение сердца (вагусное сердце). Можно отметить также невозбудимость вегетативной нервной системы при различных пробах (к сожалению, не проделана проба Данэлополя). Мы характеризуем случай как вегетативную гипоамфотонию.