

## К клинике *distrophiae adiposo-genitalis* в детском возрасте \*).

Ассистента В. Н. Воробьева.

Нет нужды подробно доказывать, какое громадное значение представляет для врача-педиатра, им ющего дело, главным образом, с растущим, развивающимся детским организмом, знакомство с физиологией желез внутренней секреции. Однако, надо сознаться, именно эта область остается до сих пор далеко неполно изученной. В особенно трудных для изучения условиях находится мозговой придаток, на долю которого, видимо, природа возложила громадную задачу в развитии и жизни организма, с большой тщательностью укрыв этот орган в ложе турецкого седла. Такое расположение гипофиза, понятно, ставит экспериментатора в крайне невыгодное положение, так как для достижения мозгового придатка становится необходимою значительная травма, безразличная для опытного животного. Тем не менее, благодаря длительным наблюдениям, патолого-анатомическим вскрытиям и экспериментам как с удалением гипофиза, так и с введением его экстракта, стало известным, что мозговой придаток является безусловно необходимым для жизни органом, причем на каждую из составных его частей (*pars anterior*, *p. intermedia*, *p. posterior*), надо думать, возложена определенная задача, что подтверждается различием морфологического строения каждой части. Опыты показали, что полное удаление мозгового придатка неминуемо влечет за собой гибель животного, причем молодые и взрослые животные реагируют на эту операцию далеко неодинаково: тогда как растущие животные (котятa, щенки) остаются в живых в течение 2—3 недель, взрослые гибнут уже через 2—3 дня после операции (Biedl).

Полное удаление задней доли мозгового придатка не убивает животного, которое остается жить в течении нескольких месяцев.

---

\*) Доложено в Обществе Врачей при Казанском Университете.

У него отмечают, однако, после этого расстройства в углеводном обмене веществ, а именно, вначале—понижение ассимилирования углеводов и временная глюкозурия, а затем—резкое повышение усвоения сахара. Играет-ли в данном случае исключительную роль *pars posterior hypophysis*, или имеет значение одновременное удаление и *partis intermediae*,—не выяснено (Biedl).

Совсем иную картину дают опыты с экстирпацией передней доли мозгового придатка: можно считать установленным, что экстирпация этой доли у растущих организмов дает определенную картину заболевания, которое сказывается задержкой роста скелета, остановкой развития половых органов, запоздалым половым развитием и нарушением обмена веществ, характеризующимся избыточным отложением жира в определенных местах.

Наблюдения целого ряда авторов (Biedl, Aschner, Ascoli и Legnani и др.) над экстирпацией гипофиза у молодых животных дали, в общем, сходные результаты. Так, опыты Aschner'a с удалением гипофиза у молодых щенят вызвали ожирение, изменение роста волос, кожи и зубов, задержку роста костей, при остающихся открытыми эпифизарных швах, и гипоплазию половых органов. Такое состояние опытного животного резко выделяло его по виду от особей того же помета.

В опытах Ascoli и Legnani полное удаление придатка мозга вызвало смерть в 2—3 дня, при неполном же продолжительность жизни животных (щенят) зависела от величины удаляемой части. У оставшихся в живых щенят было отмечено резкое отставание роста скелета, которое характеризовалось уменьшением процессов оссификации и дентификации и сохранением эпифизарных швов. Кости становились беднее известью, меньше и слабее. Диафизы костей казались более слабыми и тонкими, тогда как эпифизы—несравненно шире и как-бы свисали. Под влиянием таких изменений в костях наступали уродства, искривление тонких костей и самопроизвольные переломы. Вместе с тем постоянно наблюдалась резкая задержка развития половых органов, которые сохраняли рудиментарный вид.

Benedict и Nomans в своих опытах над молодыми животными также получили остановку роста, сохранение детского типа, задержку половой зрелости, склонность к отложению жира, изменение кожи и волос.

В своем классическом труде о внутренней секреции проф. Biedl говорит, что выпадение функций гипофиза у молодых животных вызвало глубокие расстройства: сильное отставание роста и веса сравнительно с контрольными животными, укорочение черепа

(особенно морды), сохранение молочных зубов, гипоплазию половых частей, аномальный рост волос, сильное отложение жира, понижение температуры тела, изменение характера, понижение электро-возбудимости и болючущения, более вялые движения и меньшую понятливость, иногда полиурию.

Таким образом опыты с удалением гипофиза подтверждают важное значение последнего для организма и имеют своим последствием заболевание, вполне сходное по своей клинической картине с известным симптомокомплексом, описанным в 1901 г. Fröhllich'ом. Это заболевание Fröhllich поставил в причинную связь с нарушением функции мозгового придатка.

Дальнейшими работами Bartels'a, Biedl'a, Madelung'a и др. наблюдение Fröhllich'a было подтверждено, и для данного симптомокомплекса были предложены различные названия, из которых наиболее употребительными и общеизвестными являются термины *distrophia adiposo-genitalis* и *adipositas hypophysaria* (Даркшевич). В основе этого заболевания лежит пониженная функция придатка мозга — *hypopituitarismus*, последний же является большею частью результатом или поражения самой железы, напр., каким-либо новообразованием, или сдавливания ее растущей опухолью, расположенной где-либо по соседству. Гораздо более редкими условиями, благоприятствующими развитию *adipositas hypophysaria*, служат травма и головная водянка.

Зная, как часто наблюдаются травмы черепа в детском возрасте, и как нередко встречается у детей головная водянка — с одной стороны, и сопоставляя, с другой стороны, сравнительную редкость *distrophiae adiposo genitalis*, — невольно приходишь к предположению, не играет ли в этиологии данного страдания роль наследственность. В этом отношении уместно будет сослаться на одну из гипотез, предложенную проф. Бехтеревым и разбираемую Штефко в его статье „Явления наследственности и новейшие попытки их объяснения“. Излагая роль гипофиза для организма, Штефко говорит: „Быть может, благодаря химическому изменению, происходящему в организме вследствие выпадения функции некоторых частей (зон) гипофиза, в половой материи происходят соответствующие молекулярные изменения, влекущие за собой рождение ненормального потомства“.

Распознавание начальных стадий *distrophiae adiposo-genitalis* в раннем периоде детства представляется весьма затруднительным. Трудность диагностики объясняется прежде всего медленным течением болезни, а затем — общеизвестным фактом, что общая отсталость в развитии может зависеть от нарушения функции и других



желез, напр., щитовидной, зубной, надпочечников, поджелудочной, половых и т. д.; остановка в развитии может также обуславливаться и другими неблагоприятными моментами, напр., конституциональными заболеваниями, инфекциями, расстройствами питания и пр. В качестве опознавательных точек при дифференцировании отсталости C z e g n y рекомендует руководствоваться состоянием развития скелета: слабо развитый скелет у ребенка говорит за гипофункцию эндокринных желез, тогда как хорошо выраженный скелет при задержке развития организма говорит об инфекциях, расстройствах питания и проч.

Если мы сравнительно редко встречаем в литературе сообщения о случаях гипофункции мозгового придатка, то это объясняется, прежде всего, указанной трудностью постановки диагноза в раннем периоде детства, а с другой стороны, очевидно, дети, страдающие подобными дефектами в архитектуре своего организма, обладают резко пониженной сопротивляемостью и гибнут на первом же году жизни (C z e g n y).

Первым симптомом проявления гипофизарной ожирелости в детском возрасте, заставляющим обратить на себя внимание окружающих, является обычно резкая задержка роста ребенка. Исследование х-лучами обнаруживает те или иные изменения sellae turcicae, утолщение эпифизарных концов длинных костей и угончение самих диафизов. Затем все более и более выступают как субъективные симптомы, в виде общего недомогания, головных болей, головокружений, тошноты и проч., так и объективные изменения в форме избыточного отложения жира в подкожной клетчатке, особенно в нижней части живота, на лобке, в области груди, седалища и бедер. Появляются, далее, сухость и бледность кожи, ломкость волос, хрупкость ногтей, часто субнормальная температура тела, иногда замедление пульса, полидипсия, полиурия, нередко отпадают также сонливость и понижение интеллекта. С возрастом ребенка, особенно в переходный период от детства к юности, все резче выявляется постоянный спутник гипофизарной дистрофии — недоразвитие полового аппарата, hypogenitalismus. Гениталии сохраняют свой детский характер: у мальчиков penis имеет весьма малые размеры, testes остаются величиной в малый боб, libido и erectio — отсутствуют. Genitalia у девочек остаются также недоразвитыми, менструации у них не наступают, растительность волос в области лобка и под мышками отсутствует (Д а р к ш е в и ч).

Ограничиваясь этими краткими данными относительно клинической картины гипофизарной ожирелости у детей, позволю себе сообщить прослеженный мною случай этого заболевания.



Георгий М., 8 л., поступил в Детскую Клинику Казанского Университета 9/III 1921 г. по поводу отсталости в росте и развитии психики. По сообщению матери ребенок родился в срок. Роды были повторные; тем не менее они были настолько тяжелы и продолжительны, что потребовали помощи врача. Лицо ролившегося ребенка было сильно отечным, причем отечность эта держалась долго (роды в лицевом предлежании?).

Втечении первых 2 месяцев ребенок питался исключительно материнским молоком, а потом, за недостатком такового, начал получать прикорм из коровьего молока и овсяного отвара с прибавлением солодового экстракта. в возрасте же 4-х мес. был переведен исключительно на искусственное вскармливание. Зубы у него прорезались 1 года, начал ходить около 3-х лет, перенес рахит (с явлением *craniotabes*'a)—с 2-мес. возраста, дизентерию—4 мес. и коклюш—7 лет.

Родители ребенка—родственники (троюродные брат и сестра). Духовных больных среди родственников не было. Отрицаются также алкоголизм и *lues*. Отец нашего больного страдал какими то сердечными припадками, был крайне раздражителен, вспыльчив и упрям, *lues*'a не имел, алкоголиком не был. Мать имела 4 беременности, в том числе два выкидыша; один из ролившихся в срок детей погиб 9-ти лет от дизентерии, другой—наш больной. Беременность последним протекала при весьма неблагоприятных условиях душевного состояния и физическом недомогании. *Lues*'a у матери не было, отмечается резко выраженная *struma* и легкие симптомы *morb. Basedowi*.

Дома наш больной большею частью занят игрой в куклы или тряпичной. Посещая занятия в детском саду, он и здесь проявляет постоянную общительность с девочками и боязнь общества мальчиков. Сторонится от активного участия в играх, но таковые воспроизводит по возвращении домой. Охотно посещает церковную службу, но стесняется быть замеченным дома во время молитвы. Любит слушать, когда ему читают, но не пересказывает прочитанного, хотя на предложенные из прочитанного вопросы дает осмысленные ответы. Месяц тому назад начал знакомиться с азбукой, знает несколько букв, умеет их писать и рисует.

Объективное исследование больного дает следующее: рост—87 сант., общая фигура—неуклюжая; форма черепа—четыреугольная, с выдающимися лобными и теменными буграми. Röntgen'овские снимки, любезно сделанные проф. П. А. Глушковым, показывают, что кости черепной покрывки весьма тонки, турецкое седло значительно расширено. Лоб—покатый, затылок не выдается. Размеры лица по сравнению с черепной коробкой кажутся малыми. Какой-либо асимметрии в лице не замечается. Подбородок не выдается вперед, нос небольшой, седлообразной формы. Глаза голубые, не выдаются из орбит, ресницы и брови редкие. Уши несколько оттопырены, мочки не приросли к щеке, скулы широкие и немного выдаются, рот малый, губы не толсты. Измерение роста, черепа, лица, туловища и конечностей и сопоставление с размерами здорового ребенка того же возраста дали следующие результаты:

	У больного.	У здорового ребенка того же возр.
Рост . . . . .	87 сант.	130 сант.
Вес . . . . .	14.200 гр.	19.750 гр.
<b>Высота над полом:</b>		
а) наружного слухового отверстия . . . . .	74 сант.	117 сант.
б) VII шейного позвонка . . . . .	69,5 "	108 "
в) плечевой вершухи . . . . .	67 "	106 "
г) верхнего края вырезки грудины . . . . .	68 "	104 "
д) верхнего края лобкового сочленения . . . . .	39 "	62 "
е) конца среднего пальца руки . . . . .	28,5 "	47 "
ж) внутренней лодыжки . . . . .	4 "	7 "
<b>Голова и лицо.</b>		
1) Окружность головы . . . . .	54,2 "	51,5 "
2) Передне-задний размер . . . . .	16,5 "	17 "
3) Наибольший поперечный размер . . . . .	15 "	13,2 "
4) Вертикальный обхват головы . . . . .	11 "	12 "
5) Расстояние между сосцевидн. отростками . . . . .	10,5 "	10 "
6) Высота головы . . . . .	14,5 "	14 "
7) Высота лба . . . . .	7 "	8 "
8) Длина лица . . . . .	7 "	9 "
9) Наибольшая ширина лица . . . . .	11 "	10,5 "
10) Наибольшее расстояние между внешн. углами глазниц . . . . .	8 "	8,5 "
11) Наибольшее расстояние между внутр. углами глазниц . . . . .	3 "	3 "
12) Продольный размер глазниц . . . . .	2,5 "	3 "
13) Поперечный " " . . . . .	2 "	2,5 "
14) Длина носа . . . . .	3,5 "	3 "
15) Ширина " " . . . . .	3,5 "	3,5 "
16) Длина уха . . . . .	6 "	6 "
17) Ширина уха . . . . .	3,5 "	3 "
18) Наибольшее расстояние между углами нижней челюсти . . . . .	9,2 "	9,5 "
<b>Туловище.</b>		
1) Ширина плеч . . . . .	20 "	28,5 "
2) Длина туловища . . . . .	26 "	37 "
3) Наибольш. попер. размер грудн. клетки . . . . .	17 "	20 "
4) Передне-задний размер грудн. клетки . . . . .	12 "	19,5 "
5) Окружность грудной клетки . . . . .	55 "	62 "
6) " " " при глуб. вздохе . . . . .	57 "	65,5 "
7) " " " " " выдохе . . . . .	56 "	62 "
8) Длина грудины . . . . .	12 "	13 "
9) Расстоян. от мечев. отрост. до лонн. сочл. . . . .	13,5 "	31 "
10) " между гребешками подвзд. костей . . . . .	15 "	20,5 "
11) " " вертелами бедер . . . . .	17,5 "	21,5 "
<b>Конечности.</b>		
1) Длина плеча . . . . .	17 "	26 "
2) " предплечья . . . . .	15 "	19 "
3) " кисти всей . . . . .	5 "	6,5 "
4) " средн. пальца . . . . .	6 "	6,5 "
5) " бедра . . . . .	21 "	31 "
6) " голени . . . . .	20 "	36 "
7) " ступни . . . . .	15 "	21 "

Надо думать, что первопричиной остановки роста у нашего больного послужила пониженная функция мозгового придатка, а как вторичные явления, здесь выступили изменения со стороны половых органов, т. н. гипогенитализм. Как гипопитуитаризм, так и гипогенитализм весьма резко замедляют рост организма, причем, возможно, значение гипогенитализма для роста сказывается гораздо рельефнее в случаях нарушения секреции гипофиза.

Заслуживают внимания в данном случае и изменения со стороны щитовидной железы. Как уже было отмечено, она прощупывалась только в правой своей доле, в виде плотного образования величиной с малый лесной орех. Из внешних признаков нарушения функции щитовидной железы у нашего больного наблюдались скудная растительность и сухость волос на голове, сухость кожи, известная поастозность, свойственная микседеме, и сравнительно низкое расположение пупка. Все эти данные указывают на наличие симптомокомплекса гипотиреоза. Одновременное существование картины последнего с картиной гипопитуитаризма на первый взгляд казалось бы некоторым противоречием, так как известна компенсаторная деятельность гипофиза и щитовидной железы, а потому, естественно следовало бы ожидать встретить, при недостаточности функции гипофиза, гипертрофию *gl. thyreoidae*. Однако в литературе имеются сообщения, свидетельствующие обратное, а именно, где такой заместительности не оказывалось. Таково напр., наблюдение Коснерга, где удаление зоба повело к дегенеративному процессу в гипофизе. Schönm ann также доказывает, что при зобах происходят дегенеративные изменения в мозговом придатке, и пр. Во всяком случае надо думать, что гипотиреоз в данном случае был явлением вторичным, возникшим на почве нарушения секреторной деятельности гипофиза, ибо, если бы поражение щитовидной железы лежало в основе данного заболевания, то оно повело бы, несомненно, к развитию совершенно иной клинической картины (дало бы резкую микседему).

То обстоятельство, что состояние здоровья данного ребенка, его психическое развитие и соматическая сторона были до известной степени удовлетворительны, позволяет думать, что действовавший здесь этиологический момент был выражен нерезко. Кроме того, очевидно, в организме нашего больного работал какой-либо орган внутренней секреции, который стремился загладить существовавшие дефекты. Наиболее вероятным будет считать таким органом надпочечники, которые, как известно, являются возбудителями симпатической нервной системы.