

Каримова М.М., Халимова З.Ю.

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр эндокринологии МЗ РУз, г. Ташкент, Республика Узбекистан

Парциальный гигантизм

For cite: Mezhdunarodnyi Endokrinologicheskii Zhurnal. 2017;13:297-9. doi: 10.22141/2224-0721.13.4.2017.106661

Резюме. Приводится наблюдение девочки с парциальным гигантизмом (увеличение I и II пальца левой стопы). Данное состояние является редкой и неразрешимой проблемой, так как окончательная причина его развития до конца не установлена. Рекомендуются выжидательная тактика, корригирующие операции после закрытия зон роста, а также создание банка данных для обобщения результатов и разработки схем медикаментозных и лучевых методов лечения.

Ключевые слова: парциальный гигантизм; диагностика

Парциальный гигантизм (ПГ) встречается редко и характеризуется увеличением какой-либо части тела (пальцев стоп, кистей либо половины тела) за счет мягких и костных тканей [1–3]. Чаще всего ПГ описывают как врожденную аномалию [1]. Истинный врожденный гигантизм кисти впервые описан Кляйном в 1824 г. В мировой литературе описано не более 150 случаев парциального гигантизма [3]. Несмотря на давность существования проблемы, нет единой классификации ПГ. Существует классификация ПГ верхних и нижних конечностей, предложенная Е.П. Кузнецхиным (1994), в основу которой положены результаты обследования пациентов методом селективной ангиографии. При этом учитываются локализация поражения, характер кровоснабжения и роста сегмента, нарушение функции. В.И. Молчанов (1971), описавший эту аномалию у двух детей, считает, что следует различать пропорциональный, непропорциональный, врожденный и приобретенный ПГ (который может возникнуть после перенесенных нейроинфекций). М.А. Жуковский выделяет следующие причины, способные привести к развитию ПГ: механическая (за счет неправильного положения плода в полости матки при сдавливании пуповиной определенных частей тела, что влечет за собой развитие застойных явлений и впоследствии увеличение размеров сдавленного участка), эмбриональная (в период внутриутробного развития нарушение формирования структур организма, что может привести в итоге к усиленному росту определенных частей тела), нервно-трофическая — характеризуется нервно-трофическими изменениями

(поражение симпатических волокон), при которых может наблюдаться увеличение участка тела.

Авторы в своей клинической практике наблюдали 5 больных с ПГ, обследованных в отделе нейроэндокринологии Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра эндокринологии. В связи с редкостью встречаемости данной патологии приводим собственные наблюдения одного из этих пациентов.

Родители пациентки А. (2013 г.р.) обратились с жалобами на врожденное локальное увеличение I и II пальца левой стопы, дискомфорт при ходьбе, агрессивное и гиперактивное поведение ребенка. Анамнез болезни: у девочки с рождения отмечается увеличение I и II пальца левой стопы, которое по мере физического развития ребенка прогрессировало. В течение первого года жизни ребенку был выставлен диагноз «лимфангиома-гемангиома I и II пальца левой стопы», по поводу чего ее лечили хирурги-онкологи, было проведено локально инъекционное лечение (название препарата не помнят) на область I и II пальца в течение двух месяцев. После этого наблюдалась отрицательная динамика с усиленным ростом I, II пальца левой стопы. Анамнез жизни: ребенок первый по счету, родился в срок, рост 52 см, масса тела 3200 кг, новорожденный период протекал без отклонений. По настоящее время девочка вирусными и инфекционными заболеваниями не болела. Росла и развивалась хорошо. Начала ходить в 1 год и 2 месяца, развитие речи в 1 год. У матери данная беременность была первой, протекала тяжело, с токсикозом всего периода

беременности. Во время беременности мать в ранние сроки беременности болела ОРВИ, гриппом, принимала глюкозу, аскорбиновую кислоту. Родители девочки какими-либо заболеваниями не болеют, случаев гигантизма в семье не было, имеют еще одного здорового ребенка, брак не родственник. Общее состояние ребенка удовлетворительное, рост 80 см (3 перц.), масса тела 11 кг (10 перц.). При осмотре патологии со стороны внутренних органов не выявлено. Левый коленный сустав увеличен, деформирован, имеет место увеличение и гипертрофия мышц голени слева с локальным чрезмерным увеличением первых, особенно II пальца левой стопы, с деформацией ногтевых лож. Длина левой ноги равна правой (рис. 1).

Данные гормональных и биохимических исследований: соматотропный гормон — 25,8 мМЕ/л (норма — до 20 мМЕ/л); инсулиноподобный фактор роста — 2,9 мг/л (норма для данного возраста — от 13 до 100 мг/л); кальций общий — 2,08 ммоль/л (норма — от 2,5 до 3,0 ммоль/л). По данным ультразвукового исследования левой нижней конечности в проекции I, II пальца левой нижней конечности лоцируется гиперэхогенный (циркулярный) слой — гемангиомы. При проведении компьютерной томографии (КТ) левой стопы определяется увеличение I, II пальца левой стопы с распространением на плюсну. В мягких тканях данной области подкожно определяются множественные кистовидные образования с тонкими стенками, без четких границ, с содержанием плотностью $-120... +34$ ед Н. Расстояния между фалангами, плюсневыми костями I, II пальца увеличены. Средняя фаланга II пальца смещена латерально. Контуры костей четкие, нарушения кортикального слоя и периостальной реакции не выявлено (рис. 2).

Показатели электрокардиографии, магнитно-резонансной томографии головного мозга без отклонений. Осмотр хирурга: гигантизм частичный I, II пальца, киста ногтевой фаланги I пальца и клинодактилия II пальца. Рекомендована пластическая



Рисунок 1. Увеличенные I и II пальцы левой стопы пациентки А.

реконструктивная операция по удалению — резекции I и II пальца (родители ребенка отказались). Осмотр эндокринолога: врожденный ПГ. Рекомендована консультация психолога, ортопеда и сосудистого хирурга.

Таким образом, вышеизложенный случай иллюстрирует тот факт, что ПГ на сегодняшний день является редкой и неразрешимой проблемой, так как окончательная причина его развития до конца не установлена. Поэтому любые попытки помочь таким больным не увенчаются успехом. В литературе недостаточно освещены лечебные мероприятия (коррекция данного состояния). Описаны единичные случаи парциального гигантизма, когда после ампутации увеличенного пальца было отмечено быстрое развитие гипертрофии всей руки [2]. По данным М.А. Жуковского, в плане терапии следует по возможности не спешить с операцией и дожидаться закрытия зон роста. Применение рентгенотерапии не разработано. Следует отметить, что заболевание



Рисунок 2. КТ-признаки наличия образования мягких тканей I, II пальца левой стопы с распространением на плюсну (лимфангиома?)

обычно не угрожает жизни и здоровью больных. Но и родители, и сами дети чрезвычайно тяжело переживают этот дефект, который привлекает всеобщее внимание окружающих, особенно детей.

Небольшое число подобных случаев и малый опыт их ведения свидетельствуют о нижеследующем:

— необходима выжидательная тактика. В случае прогрессирующего роста, усугубляющего физическую активность больного, необходимы корригирующие операции, ношение ортопедической обуви при необходимости;

— для проведения корригирующих реконструктивных операций необходимо дождаться закрытия зон роста, после чего провести хирургическое удаление той или иной части тела, имеющей непропорциональный рост;

— создать банк данных для обобщения результатов и разработки схем медикаментозных и лучевых методов лечения.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии какого-либо конфликта интересов при подготовке данной статьи.

References

1. Bazarbekova RB. *Rukovodstvo po jendokrinologii detskogo i podrostkovogo vozrasta [Guidance on endocrinology of child's and juvenile age]*. Almaty: Telman Offset Print; 2014. 252 p. (In Russian).
2. Beckers A, Aaltonen LA, Daly AF, Karhu A. *Familial isolated pituitary adenomas (FIPA) and the pituitary adenoma predisposition due to mutations in the aryl hydrocarbon receptor interacting protein (AIP) gene*. *Endocr Rev.* 2013;34(2):239-77. doi: 10.1210/er.2012-1013.
3. de Herder WW. *Acromegaly and gigantism in the medical literature. Case descriptions in the era before and the early years after the initial publication of Pierre Marie (1886)*. *Pituitary.* 2009;12(3):236-44. doi: 10.1007/s11102-008-0138-y.

Получено 19.06.2017 ■

Каримова М.М., Халимова З.Ю.

Ташкентський педіатричний медичний інститут, Республіканський спеціалізований науково-практичний медичний центр ендокринології МОЗ РУз, м. Ташкент, Республіка Узбекистан

Парціальний гігантизм

Резюме. Наведено спостереження дівчинки з парціальним гігантизмом (збільшення I і II пальця лівої стопи). Цей стан — рідкісна і нерозв'язна проблема, оскільки остаточна причина його розвитку не встановлена. Рекомендуються вичікувальна тактика, кори-

гуючі операції після закриття зон росту, а також створення банку даних для узагальнення результатів і розробки схем медикаментозних і променевих методів лікування.

Ключові слова: парціальний гігантизм; діагностика

M.M. Karimova, Z.Yu. Khalimova

Tashkent Pediatric Medical Institute, Republic Specialized Scientific and Clinical Center of Endocrinology of Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan, Tashkent, the Republic of Uzbekistan

Partial gigantism

Abstract. A girl with partial gigantism (the increased I and II fingers of the left foot) is being examined. This condition is a rare and unresolved problem, as the definite reason of its development is not determined. Wait-and-see strategy is recom-

mended, as well as correcting operations after closing of growth zones, and forming of data pool for generalization and development of schemes of drug and radial therapeutic methods.

Keywords: partial gigantism; diagnostics