

## **СИНДРОМ CURTIUS. КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ(СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)**

**Арсеньев А. В., Хаймина Т. В., Дудин М. Г.**

*ВЦДОУТ «Огонёк»*

*Санкт-Петербург*

Под нашим наблюдением в течение 5 лет находится пациент с редкой наследственной патологией, впервые описанной в 1925 году немецким терапевтом F. Curtius. По клиническому проявлению заболевание характеризуется врожденным частичным гигантизмом с признаками дисплазии эктодермы. Может проявляться в виде локальной гипертрофии половины лица (главным образом верхней челюсти) или гигантским ростом отдельного сегмента конечностей.

Ведущим клиническим проявлением данного синдрома у пациента была прогрессирующая односторонняя гемигипертрофия, с максимальным проявлением со стороны нижних конечностей. Ребенок родился от первой беременности, роды срочные путем Кесарева сечения (показания со стороны матери), вес при рождении — 4190 грамм, длина тела 54 см. При рождении замечена левосторонняя гемигипертрофия, а разница в длине ног составляла около 1-2 см. После рождения поставлен диагноз: Синдром Видемана — Беквита, который в процессе дальнейшего наблюдения изменен на Синдром Curtius.

На момент первичного обращения в наш Центр возраст ребенка составлял 8 месяцев. Разница в длине ног — 3,5 см. Объем левого бедра больше правого на 4 см, голени на 2 см. Таким образом, за постнатальные 8 месяцев жизни произошло бурное прогрессирование гемигипертрофии, на фоне общего роста ребенка (+19 см).

Как уже было отмечено, ведущим и наиболее клинически значимым проявлением синдрома была прогрессирующая разница в длине нижних конечностей. При математическом моделировании скорости нарастания дефекта, с учетом анамнеза, прогнозировалась крайне неблагоприятная ситуация: ожидаемое различие в длине нижних конечностей оценивалось более чем в 10 см. Поэтому основными задачами курации пациента являлись:

Остановка прогрессирования разницы в длине нижних конечностей.

Компенсация имеющегося дефекта при помощи ортопедической обуви.

Профилактика деформации позвоночного столба.

Торможение/уменьшение нарастания разницы в объемах конечностей.

Для пациента был составлен индивидуальный план лечения и наблюдения, состоящий из нескольких компонентов: селективная магнитотерапия для ингибирования функциональной активности ростковых зон «гигантской» конечности (патент РФ № 2212258 от 28.11.2001 г.), процедуры направленные на улучшение кровотока ростковых зон короткой конечности, основанное на законе Гютера-Фолькмана дозированное манжеточное вытяжение по оси короткой конечности на время дневного и части ночного сна, асимметричный дифференцированный массаж, ЛФК и общеукрепляющая терапия. За время наблюдения пациент получил уже более 20-ти таких курсов (до 4-х — 5-ти за год).

В результате проводимых лечебных мероприятий удалось «затормозить» прогрессирующее левосторонней гемигипертрофии и в настоящий момент (возраст ребенка — 6 лет) разница в длине нижних конечностей составляет 4,5 см (прирост не более 1,0 см за 5 лет, при общем увеличении роста за этот период почти на 50 см). Прогнозируемое различие в длине нижних конечностей — уже не более вышеупомянутых 10 см. Работа с ребенком продолжается.