

С. С. ШАРИМАНЯН

ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕВРАЛГИЯ БАРРЕ-МАССОНА

Впервые в 1920 г. на Страсбургском конгрессе психиатров и невропатологов Барре привел историю болезни одного больного, страдавшего очень сильными невралгическими болями, связанными с маленькой подногтевой опухолью на третьем пальце кисти. В 1922 г. Барре опубликовал еще 3 случая подногтевых опухолей, сопровождавшихся упорными невралгиями и исчезнувшими вслед за оперативным удалением этих опухолей.

В 1924 г. Барре и Массон опубликовали два случая подногтевых опухолей. Массон подверг эти опухоли детальному гистологическому исследованию. Авторы назвали эти опухоли ангиомионевромами.

Еще до Барре и Массона были неоднократно описаны различного рода опухоли, болезненные при пальпации, часто трактовавшиеся как невромы. Так Борст (Лившин А. С.) в 1902 г. описал неврому, исходившую из фатер-паччиниевого тельца. Борст считал ее соединительнотканной опухолью, но Тома нашел в ней множество нервных элементов.

Массон изучил нормальные лоскуты пальцевой пульпы, удаленные вместе с опухолями. Ему удалось обнаружить в здоровой коже наличие нервно-мышечного артериального образования, сходного по своему строению с изученными опухолями. По мнению авторов опухоли воспроизводят в гиперплазированном виде структурные черты и элементы нормального образования кожи. И в 1935 г. Массон в специальной монографии описал анатомию и физиологию этих образований и дал их подробную клиническую картину и гистологическую структуру.

По Массону гистологическая картина представляется в следующем виде (А. А. Цимеринов [17]). Некоторые артериолы перед своим окончательным ветвлением на капилляры образуют бифуркацию; одна ветвь ее распадается на капилляры, другая, не разделяясь или же делясь на 2—4—6 ветвей, не переходит в венозные капилляры, а после извилистого пути одним или несколькими анастомозами впадает непосредственно в коллекторную вену, артерио-венозные анастомозы.

Анастомоз с частью артериолы и вены напоминает клубок (глобус), откуда и произошло название опухолей (клубочковые, глобусные опухоли). Клубочек кажется состоящим из скопления извилистых трубок, срезанных под разными углами. При переходе артериолы в анастомоз просвет становится узким, медиа утолщается и состоит из четырех-пяти слоев клеток, частью столь модифицированных, что они своим видом напоминают эпителиоидные клетки. Артериола полностью теряет характерную артериальную структуру, и ее мышечные слои в области анасто-

моза заменяются эпителиоидными клетками; часть авторов их называет гломусными клетками. Это сходство их с эпителиоидными клетками становится все большим по мере удаления от начальной части артериального сегмента гломуса. Артерио-венозный анастомоз окружен как бы муфтой — толстой сетью амиелиновых нервных волокон, которые дают отростки внутрь стенки сосуда. Эта сеть амиелиновых нервов гломуса связана с сетью пернартериальных нервов дермы, которые переходят к гломусу, теряют свою миелиновую оболочку.

Этим органам кожи приписывается известная физиологическая роль в термической регуляции кожи, а также в поддержании интерстициального давления, которое должно способствовать функции тактильных окончаний.

Сама опухоль имеет вид хорошо отграниченного круглого или овоидного образования, расположенного в дерме или на границе с гиподермой и окруженного рыхлой соединительнотканной капсулой. Опухоль состоит из огромного количества глыбчато расположенных клеток, стоящих в связи с сосудами то узкими, щелевидными, то широкими просветами. Медиа сосудов образована большим количеством слоев кругловиднорасположенных клеток, то веретенообразных, становящихся только в наружных слоях постепенно шарообразными и все более и более эпителиоидными (сосуды первого типа), то эпителиоидных с самого начала (сосуды второго типа). Сосуды последнего типа образуют наибольшую часть опухоли. Таким образом, господствующими являются эпителиоидные клетки. Остов опухоли состоит из ретикуло-коллагеновой сети, содержащей в большем или меньшем количестве безмякотные нервные волокна, окутывающие и пронизывающие опухоль.

Импрегнация серебром выявляет сплетение неврофибрилл, не имеющих миелиновых оболочек и заканчивающихся специальными, ветвящимися окончаниями в стенках сосудов.

Эта картина опухоли копирует, в основном, строение нормального гломуса кожи. В зависимости от преобладания того или иного компонента Массон делит опухоли на ангиоматозные (богатые сосудами) и нейроматозные (бедные сосудами).

Клубочковые опухоли чаще встречаются на пальцах рук; по данным Барре и Массона, почти в половине случаев—под ногтем (А. А. Цимеринов и А. И. Литвиненко [18]). Но в дальнейшем было установлено, что указанные опухоли могут встречаться и на пальцах ног, а также в любой части тела. Описаны случаи нахождения опухоли в коже бедра, стопы, гипотенара и т. д. Как правило, опухоли бывают одиночные, но могут быть и множественные, т. е. две и даже три. Опухоли относятся к числу доброкачественных.

Гломусные опухоли встречаются сравнительно редко. По данным Массона и Вейля до 1934 г. в мировой литературе было опубликовано 34 случая опухолей Барре-Массона (А. А. Цимеринов и Д. И. Литвиненко). По данным Бейли (А. А. Цимеринов) до 1935 г. описано 65 случаев. А с 1934 по 1959 г. удалось собрать 44 случая (О. С. Азнавурян [1]). Та-

ким образом, в мировой литературе по 1959 г. было опубликовано приблизительно около ста наблюдений. На самом деле вероятно число это значительно больше.

К. В. Гречаный [3] говорит о 120 наблюдениях.

Г. И. Маркелов [7] в 1934 г. впервые в Советском Союзе описал одно наблюдение болезни Барре-Массона; дело касалось больного, излеченного оперативным путем.

В отечественной литературе всего опубликовано 32 наблюдения, которые приведены в нижеследующей таблице.

Из приведенной таблицы можно сделать следующие выводы.

Всего имеется 32 наблюдения. Данные имеются в отношении только 28 наблюдений. Из 28 больных женщин было 25, мужчин — 3. По возрасту они распределяются: от 17 до 20 лет — 2, от 21 до 30 — 9, от 31 до 40 — 3, от 41 до 50 — 7, от 51 до 60 — 7.

Таким образом, это заболевание у женщин встречается во много раз чаще, чем у мужчин, и чаще в среднем возрасте.

Патологический процесс развивается преимущественно на пальцах рук (24 больных) и только у четырех больных была иная локализация: пальцы стопы — 2, бедро — 1 и гипотенар — 1. На пальцах рук у 23 больных опухоль располагалась на ногтевой фаланге (в мякоти — 13, под ногтем — 10) и только у одного больного было на средней фаланге. На пальцах левой руки опухоль имели 16 больных, в два раза чаще, чем на правой — 8.

Операция была произведена во всех случаях, за исключением двух. Размеры опухоли небольшие, приблизительно от просынного зерна до горошины.

Большинство практических врачей мало или, правильнее, не знакомо с этим заболеванием. В то время как своевременная диагностика и оперативное удаление опухоли избавляют больного от тяжелых страданий и полностью излечивают его.

По описанию большинства авторов, а также на основании собственных наблюдений заболевание начинается исподволь болями в том или ином месте, чаще на пальце. Боли вначале не постоянные и небольшой интенсивности, но затем в течение лет постепенно усиливаются и принимают постоянный характер. Интенсивность болей все возрастает и боли становятся нестерпимыми. Обычно спустя несколько лет появляется просвечивающая через эпидермис синеватая точка, которая постепенно проявляется в виде маленькой едва прощупываемой опухоли. Боли, достигающие большой интенсивности, часто расстраивают сон. Боли усиливаются от низкой температуры окружающего воздуха, вследствие чего больные надевают напальчники или часто греют пальцы на каком-нибудь источнике тепла и получают некоторое облегчение.

Но особенно усиливаются боли от прикосновения к опухоли. Вследствие чего больные оберегают палец от прикосновения к какому-нибудь предмету, постоянно насторожены и становятся неработоспособными. При исследовании врачом больные не допускают пальпации опухоли и

Автор	Год	Число наблюдений	Пол	Возраст	Давность заболевания	Локализация опухоли	Оперирован	Размеры опухоли	Примечание
Проданов	1926	1							
Янишевский А. Е. и Лельбель	1928	1	ж	50 л.	18 л.	Ногтевая фаланга IV пальца левой кисти.			
Маркелов Г. И. (Лившин А. С.)	1934 1936	1	м	59 л.	20 л.	Средняя фаланга IV пальца левой кисти.	да	6×3 мм.	
Цимеринов А. А. и Литвиненко Д. И.	1938	1	ж	41 г.	21 г.	Гипотенар.	да	Две опухоли с горошину каждая и одна — с конопляное зерно.	Не опубликовано
Давидович	1939	1							
Цимеринов А. А.	1940	2	ж	28 л.	9 л.	Ногтевая фаланга I пальца левой кисти.	да	Две опухоли: с просяное зерно и с горошину.	
			ж	23 г.	5 л.	Наружная поверхность пр. бедра	да	С горошину.	
Шариманян С. С.	1947	1	ж	40	19 л.	Ногтевая фаланга III пальца левой кисти.	да	Меньше горошины	
Пенцик А. С. и Саввина К. И.	1950	1	ж	37 л.		Ногтевая фаланга указательного пальца левой кисти.	да	С рисовое зерно.	Тератома
Гречаный К. В.	1951	2	ж	27 л.	18 л.	Под ногтем IV пальца левой кисти.	да	0,4 см в диаметре.	
			ж	51	14 л.	Ногтевая фаланга III пальца правой кисти.	да	0,5 см в диаметре.	
Тейман М. С.	1951	1	ж	41	16 л.	Ногтевая фаланга II пальца левой кисти.	да	0,7×0,5 см	

Марьян С. Д.	1952	1	ж	28	12 л.	Под ногтем I пальца левой кисти.	да	С просяное зерно	
Самотокин Б. А.	1952	6	ж	28	5 л.	Под ногтем V пальца правой кисти.	да	4 мм в диаметре	
			ж	30	18 л.	Под ногтем IV пальца левой кисти.	да	С чечевичное зерно.	
			ж	54	1,5 г.	Ногтевая фаланга V пальца правой кисти.	да	3 мм в диаметре.	
			ж	52	14 л.	Ногтевая фаланга III пальца правой кисти.	да	"	
			м	55	2 мес.	Ногтевая фаланга II пальца левой кисти.	да	1 мм в диаметре	
			м	52	4,5 г.	Ногтевая фаланга I пальца левой кисти.	нет		
Матросов С. А.	1953	2			Под ногтем.			По протоколу заседания Пирогов. об-ва,	
Пантусов А. С.	1954	2	ж	17	5 л.	Под ногтем IV пальца левой кисти.	да	2 мм в диаметре	
			ж	17	2 г.	Под ногтем I пальца левой кисти.	да	3—4 мм	
Багатуров Г. К.	1956	1	ж	35	1 г.	Ногтевая фаланга III пальца правой кисти.	да	Меньше вишневой косточки.	Не опубликовано.
Овчининский Н. Н.	1958	1	ж	30	11 л.	Под ногтем IV пальца левой кисти.	да	0,8×0,5×0,3 см	
Азнавурян О. С.	1960	2	ж	28	6 л.	Ногтевая фаланга V пальца левой кисти.	да	Две опухоли: (0,3×0,3 см и 0,2×0,2 см)	
			ж	50	2 г.	Ногтевая фаланга I пальца правой стопы.	нет	С чечевичное зерно.	
Оганесян С. С.	1961	1	ж	52	30	Под ногтем IV пальца правой кисти.	да	0,5 см в диаметре.	Не опубликовано.
Шаримаян С. С.	1961	4	ж	28	2	Ногтевая фаланга I пальца правой кисти.	да	С просяное зерно.	
			ж	49	4	Под ногтем I пальца правой кисти.	да	Меньше горошины.	
			ж	53	4 мес.	Под ногтем I пальца левой стопы.	да	" "	
			ж	42	30	Ногтевая фаланга II пальца левой кисти.	да	" "	

переживают чувство страха при настойчивой попытке врача прощупать опухоль.

Боли с пальца передаются в предплечье и по всей руке.

По мнению Г. И. Маркелова [7], в основе указанного синдрома лежит не общий невроз, не общее повышение чувствительности, а лишь повышение местных болевых рефлексов на пораженной руке, вследствие иррадиации раздражения, доходящего до степени общих реакций.

Весьма характерна резкая болезненность сосудов при скользящей пальпации их в участках, близких к месту локализации опухоли. Распространение раздражения по вегетативным болевым путям (сосудистым нервам), наличие вазомоторных расстройств определенно указывают на связь заболевания с вегетативной нервной системой.

Кроме того, в некоторых случаях отмечаются: иррадиация болей по всей руке, ангиотрофические расстройства гипергидроз и стенокардические явления (Б. А. Самотокин [13]). В одном наблюдении К. В. Гречаного боли отдавали в сердце.

С течением времени палец становится тоньше, кожа атрофичной и синюшной, а на рентгеновском снимке иногда обнаруживается узора ногтевой фаланги от давления опухоли (Б. А. Самотокин, С. С. Оганесян, С. С. Шариманян и др.). Капилляры ногтевого ложа находятся в спастическом состоянии, удлинены, значительно извиты, и ток крови в них замедлен, неразличим (А. С. Пендик и К. И. Саввина [11], К. В. Гречаный [3]). В одном наблюдении К. В. Гречаного отмечался горнеровский симптомокомплекс на стороне заболевания.

По мнению некоторых авторов (А. А. Цимеринов [17], К. В. Гречаный и др.), травма, беременность и некоторые другие заболевания могут обострить боли.

Сильные боли заставляют иногда больных просить об ампутации пальца (С. Д. Марьин [5]).

При наличии выраженной картины заболевания поставить диагноз очень легко, если только помнить о нем. Некоторое затруднение при постановке диагноза может быть в том случае, когда при наличии болей не прощупывается опухоль.

Указанное заболевание обычно путают с воспалительными заболеваниями на пальце, невритом и различными опухолями. Среди последних особого внимания заслуживают меланотические опухоли, которые растут также под ногтем (С. А. Холдин [16] и лейомиомы (Н. Н. Овчининский [9] и Н. Фут [15]). Иногда это заболевание принимают за эндокардит и тетанию (О. С. Азнавурян [1]).

От каузалгии вегетативная невралгия отличается постепенным развитием симптомов, их медленным нарастанием, отсутствием склонности к обратному развитию, длительностью течения, гораздо меньшей иррадиацией боли, отсутствием ясно выраженных признаков вегетативного неврита и, наконец, наличием опухоли с резкой местной болезненностью, любое воздействие на которую вызывает болевой приступ симпаталгии.

ческого характера с общей реакцией и уменьшением боли от тепла. При каузалгии всегда имела место травма.

Приведем одну историю болезни.

Больная Б. Г. с 12 лет обратила внимание на периодически возникающие слабые боли в кончике второго пальца левой кисти. Постепенно боли усиливались и приняли постоянный характер. От низкой температуры воздуха и холодной воды боли заметно усиливались; больная вынуждена была иногда согревать палец.

Помимо постоянных болей, у больной часто бывали приступы, обострения. Во время приступов боли имели колющий характер, были большой интенсивности и отдавали в левое предплечье и плечо.

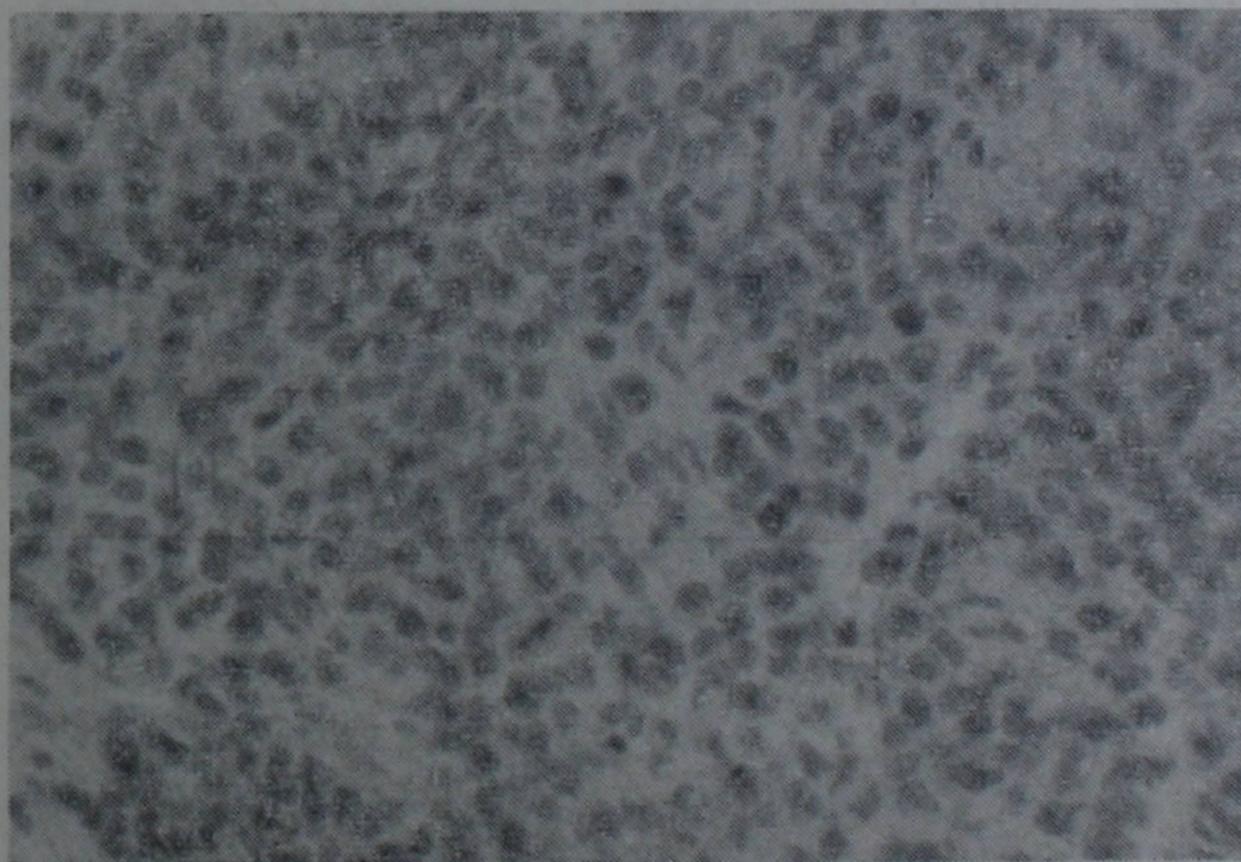
За четыре года до поступления в клинику больная заметила на указанном выше месте небольшую, точечную опухоль, которая была резко болезненна при малейшем прикосновении. Опухоль очень медленно увеличивалась; боли все усиливались и стали совершенно невыносимыми особенно за последние три недели. У больной сон нарушился; она стала нетрудоспособной. Проводимое лечение не давало эффекта (ванны, компрессы и др.).

Больная 42-х лет; поступила в клинику 23 октября 1961 г. с жалобами на сильные боли в области ногтевой фаланги II пальца левой кисти.

Мягкие ткани второго пальца левой руки слегка атрофированы. Кожа истончена и сухая. На лучевой поверхности ногтевой фаланги имеется ясно видимая опухоль, полусферической формы, величиною немного меньше горошины. Больная очень настрожена и не разрешает прикоснуться к опухоли. Легкое прикосновение к опухоли вызывает сильнейшие боли, иррадирующие по всей руке до шеи.

На рентгеновских снимках пальца никаких изменений нет.

25 октября 1961 г. операция под проводниковой (новокаин) анестезией. Разрез длиной $1\frac{1}{2}$ см над опухолью. Довольно легко выделена опухоль сферической формы, с беловатой капсулой, величиною меньше горошины. На кожу наложены швы.



Микрофото.

После операции сразу исчезли боли большой интенсивности, но ощущение легкой болезненности осталось.

Больная по собственному желанию выписалась 26 октября.

Затем были сняты швы; рана зажила без осложнений. Через две недели ощущение слабых болей также исчезло.

Гистологически — типическая клубочковая опухоль (микрофото).

Имеется множество щелей, выстланных эндотелием и окруженных множеством местами густо, местами рыхло расположенных эндотелиоподобных клеток, образующих местами пласты. Строму опухоли образует небольшое количество плотной соединительной ткани.

Гломусная опухоль типа Барре-Массона.

Единственным способом лечения является оперативное удаление опухоли. Все остальные консервативные средства: согревающие компрессы, тепловые лучи, ультрафиолетовые, УВЧ, ионтофорез с новокаином и другие мероприятия не дают эффекта. Новокаиновая блокада дает временный эффект. В одном наблюдении было произведено циркулярное пересечение кожных нервов без эффекта (С. Д. Марьин [5]).

Операция производится под местной анестезией. После небольшого разреза над опухолью последняя легко удаляется. Обычно опухоль небольшая, от просяного зерна до размеров горошины. Опухоль шаровидной формы с хорошо выраженной беловатой капсулой.

После удаления опухоли боли, как правило, исчезают сразу, но в некоторых случаях они уменьшаются в течение ближайших дней и затем исчезают. Так было в одном случае (С. С. Шариманян), когда боли после операции исчезли через 2 недели.

Вместе с болями исчезают все сопутствующие явления: иррадиация в руку, сердечные приступы и др.

У всех авторов причиной синдрома Барре-Массона была клубочковая опухоль. Но в наблюдении А. С. Пенцик и К. И. Саввиной при выраженной картине болезни Барре-Массона опухоль при гистологическом исследовании оказалась тератомой, состоящей из дистопических элементов: телец Мейснера и Фатер-Паччини и потовых желез. В нашем одном наблюдении у женщины 53 лет под ногтем 1 пальца левой стопы была удалена опухоль, которая гистологически оказалась очаговым неврофиброматозом. У указанной больной была хорошо выражена типическая клиническая картина болезни.

Принимая во внимание указанные два наблюдения, надо полагать, что синдром Барре-Массона может быть вызван не только обычной клубочковой опухолью, но и не клубочковой — тератомой и очаговым неврофиброматозом, а может быть, и другими видами опухолей.

Поэтому правильнее было бы называть это заболевание не опухолью Барре-Массона, не клубочковой (гломусной) опухолью, не опухолью артерио-венозных анастомозов, а вегетативной невралгией Барре-Массона. Это название указывает на ясно очерченный симптомокомплекс, на заболевание с выраженными симптомами, которое (заболевание) может быть вызвано различного характера опухолями как клубочковыми, так и не клубочковыми.

Кафедра общей хирургии
Ереванского медицинского института

Поступило 15.II 1962 г.

Ս. Ս. ՇԱՐԻՄԱՆՅԱՆ

ԲԱՐՐԵ-ՄԱՍՍՈՆԻ ՎԵԳԵՏԱՏԻՎ ՆԵՎՐԱԼԳԻԱՆ

Ա. մ փ ո փ ու մ

Այդ հիվանդությունը հանդիպում է սակավադեպ և քիչ է ծանոթ բժշկական լայն շրջաններին, մինչդեռ նրա ժամանակին ախտորոշումը և վաղաժամ վիրահատությունը հիվանդներին ազատում են ծանր տառապանքներից:

Ձեռքի մատի վրա, ավելի հաճախ եղունգի տակ (բայց կարող է լինել նաև այլ տեղերում) հայտնվում է խիստ դանդաղորեն, մի քանի տարվա ընթացքում աճող, սիսեոից ավելի փոքր շափերի հասնող ուռուցք: Նա, դեպքերի մեծ մասում, իրենից ներկայացնում է զարկերակ-երակային բերանակցումների կծիկային ուռուցք և պատճառում է մշտական բնույթի, երբեմն ամբողջ ձեռքով ճառագայթվող, շատ ուժեղ անտանելի ցավեր:

Հեղինակը հայրենական գրականության մեջ հավաքել է 28 նման դիտողություններ, որոնցից հինգը սեփական են: Բոլոր դեպքերում հիվանդները վիրահատությունից հետո ապաքինվել են:

Ի նկատի ունենալով այն հանգամանքը, որ Բարրեի և Մասսոնի կողմից նկարագրված կլինիկական պատկերը կարող է առաջանալ ոչ միայն կծիկային, այլ նաև ուրիշ հիստոլոգիական կառուցվածք ունեցող ուռուցքներից, հեղինակն առաջարկում է այդ հիվանդությունն անվանել ոչ թե Բարրե-Մասսոնի ուռուցք, ոչ թե կծիկային (գլոմուսային) կամ զարկերակ-երակային բերանակցումների ուռուցք, այլ Բարրե-Մասսոնի վեգետատիվ նեվրալգիա:

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Азнавурян О. С. К клинической характеристике болезни Барре-Массона. Врачебное дело, 1960, 11.
2. Блох М. И. К вопросу об артерио-венозных анастомазах. Архив патологической анатомии и патологической физиологии, 1941, 2, 63—68.
3. Гречаный К. В. Об опухолях артерио-венозных анастомозов. Хирургия, 1951, 12, 69—71.
4. Лившин А. С. Вегетативная невралгия типа Барре-Массон. Невропатология, психиатрия и психогигиена, 1936, 10, 1639—1644.
5. Марьин С. Д. К вопросу об опухоли клубочка кожи (гломуса). Хирургия, 1952, 7, 82.
6. Матросов С. А. Протокол заседания Пироговского общества. Вестник хирургии, 1953, 1, 66 (Выступление в прениях).
7. Маркелов Г. И. Заболевания вегетативной нервной системы. 2-е дополненное издание. Киев, 1948.
8. Мельников А. В. Протокол заседания Пироговского общества. Вестник хирургии, 1953, 1, 66. (Выступление в прениях).
9. Овчининский Н. Н. К вопросу о болезни Барре-Массона. Хирургия, 1958, 12, 87—91.
10. Пантусов А. С. О клубочковых опухолях артерио-венозных анастомозов. Вестник хирургии, 1954, 7, 71—72.
11. Пенцик А. С. и Саввина К. И. К вопросу об опухолях Барре-Массона. Архив патологии, 1950, 4, 85—88.
12. Самотокин Б. А. Болезненные клубочковые опухоли артерио-венозных анастомозов на пальцах. Вопросы нейрохирургии, 1952, 5, 31—38.

13. Самотокин Б. А. Протокол заседания Пироговского общества. Вестник хирургии, 1953, 1, 65—66.
14. Тейман М. С. Случай опухоли клубочка кожи (гломуса). Хирургия, 1951, 12, 78—79.
15. Фут Н. Распознавание опухолей. М., 1951 г., стр. 45—46.
16. Холдин С. А. Протокол заседания Пироговского общества. Вестник хирургии, 1953, 1, 66.
17. Цимеринов А. А. Об опухолях Барре-Массона. Клиническая медицина, 1940, 6, 68—73.
18. Цимеринов А. А. и Литвиненко Д. И. Об опухолях Барре-Массона. Вестник венерологии и дерматологии, 1938, 4, 32—37.
19. Шариманиян С. С. Редкий случай болезни Барре-Массона. Хирургия, 1947, 1, 81—83.