

СВОЕОБРАЗНАЯ ФОРМА ПРОТОНЕВРОНОЗА С ЯВЛЕНИЯМИ КОЖНОГО КСАНТОЗА¹

Доц. С. Л. Левин

Из клиники нервных болезней I ЛМИ (дир. — проф. Е. Л. Вендерович) и Ленинградского нейро-хирургического института (дир. — з. д. н., проф. А. Л. Поленов).

Из различных имевших место зимой и летом 1942 г. проявлений сочетания авитаминозов и алиментарной дистрофии могут и должны быть выделены отдельные нозологические формы. Больные этих категорий большею частью шли под суммарным диагнозом «алиментарная дистрофия и авитаминоз». Однако накопленный опыт позволяет уже в настоящее время выделять и систематизировать отдельные формы как по этиопатогенетическим, так и клиническим признакам.

Наше внимание привлекла одна группа больных, у которых наблюдалось сочетание расстройств неврологических с расстройствами дерматологическими при наличии выраженного алиментарного истощения. Мы наблюдали в клинических условиях 10 таких больных. Приводим 6 характерных историй болезни.

Случай 1. 3-ва, 38 лет. Поступила 7/VIII 1942 г. по поводу пареза правого малоберцового нерва. Отмечает затруднение при ходьбе вследствие слабости нижних конечностей, отвисание правой стопы, наличие болей в обеих стопах и голених и в них же ощущения похолодания, одеревенелости и ползания мурашек, ослабление силы в руках, болезненность в межкостных промежутках кистей спонтанно и при давлении и резкую потливость всех конечностей.

Свое заболевание связывает с охлаждением. С 5/VI 1942 г. работала на огородах, расположенных в болотистой местности. Пришлось выполнять тяжелую работу в весьма неблагоприятных условиях: полоть, сидя на корточках, иногда подолгу, спать не раздеваясь. У больной появились ломящие боли в суставах, резкие судорожные сведения в икроножных мышцах и сводах обеих стоп приступами по 4—5 раз в день до 6—10 минут, так что вынуждена была приостанавливать работу и садиться на землю.

Опущение правой стопы заметила 15/VII. К этому времени нога так ослабела, что не могла передвигаться. Лежала 4 дня, не будучи в состоянии стать на ноги. В ногах в это время держались резкие стойкие боли, главным образом в правой, особенно по ночам. Болям сопутствовали парестезии, ощущения покалывания, ползания мурашек, холода в ногах, одеревенелости.

Зиму 1941/42 гг. пережила в крайне тяжелых условиях. Перенесла смерть мужа и 2 детей, была резко истощена, но отеков и поносов не было. Менструации отсутствуют с декабря 1941 г.

На огородах с июня стала дополнительно питаться различными травами: лебедой, крапивой, щавелем и т. д. Евшие эти травы, по словам больной, отмечали (особенно после лепешек из лебеды) слабость в ногах, особенно в коленях («ноги отнимаются, лежали бы и не вставали»), а также общую слабость, разбитость и тошноту.

При поступлении в клинику бросалась в глаза резкая желтая окраска рук и ног («цвет рук полотера»). Желтизна была более яркой в дистальных отделах на кистях и подошвах и менее яркой в проксимальных отделах конечностей, на лице и на туловище. Эти места тела имели охряной или лимонно-желтый цвет. Больная сама сперва не обратила внимания на эту окраску и появление ее относит к времени поступления в клинику. Слизистые оболочки и склеры в желтый цвет окрашены не были.

Черепномозговые нервы и психика без отклонений от нормы. Нерезкое ослабление силы в дистальных отделах верхних конечностей. Удерживает предметы и тяжести

¹ Доложено в Обществе невропатологов 30/VIII 1942 г.

с трудом. Гипальгезия, начиная с локтевого сгиба, доходящая до степени полной анестезии в более дистальных отделах. Там же понижение и температурной чувствительности. Тактильная чувствительность резко нарушена в дистальных отделах. Глубокая чувствительность нормальна. Отсутствие с обеих сторон рефлексов трицепса при рефлексах бицепса средней высоты. Периферические рефлексы на руках отсутствуют. Астереогноза нет. В ногах двусторонний парез общего малоберцового нерва, справа почти доходящий до степени полного паралича, слева умеренный. Коленные рефлексы низки, ахилловы снижены, левый значительнее, чем правый. При ходьбе волочит правую стопу. Понижение болевой чувствительности на ногах повсеместное, особенно выраженное в дистальных отделах. Парез во всех мышцах голени и стоп степени от 3 до 0. Сила тыльных сгибателей стопы справа — 1, слева 2, сила подошвенных сгибателей снижена нерезко. Аналогичные цифровые отношения в пальцах нижних конечностей. Ладони и подошвы влажны, холодны на-ощупь. Пот несколько клейкий.

Во время пребывания в клинике яркожелтая сплошная окраска начала уменьшаться в своей интенсивности, стала ограничиваться отдельными пятнами, но все же в довольно выраженной степени продолжала держаться на кистях и стопах в течение 3 месяцев. Уровень болевой гипестезии постепенно снижался, и перед выпиской легкая гипальгезия была представлена лишь на ладонях и в области стоп. Сила верхних конечностей в значительной степени восстановилась. Увеличилась сила мышц правой голени и стопы. Судорожные стягивания в икроножных мышцах и сводах стоп стали более редкими и непродолжительными.

Внутренние органы: небольшое увеличение печени, которое к моменту выписки исчезло.

Кровь: гемоглобина — 72%, эритроцитов — 4 200 000, лейкоцитов — 6600, цветовой показатель 0,85, анизоцитоз и полихромазия; палочкоядерных — 1%, сегментоядерных — 47%, эозинофилов — 3%, лимфоцитов — 44%, моноцитов — 5%; РОЭ — 15 мм. Моча нормальна; реакция на желчные пигменты отрицательна.

Случай 2. К-ес, 59 лет. Поступила 1/VIII с жалобами на общую слабость и слабость в нижних конечностях, нерезкую отечность в них, боли по наружной поверхности левого бедра.

Заболевание связывает с резким недостатком питания. С мая в состав пищи входили крапива и лебеда. До этого значительные дистрофические отеки, пониженный диурез. Со времени включения в пищу лебеды увеличение диуреза и отеки начали уменьшаться. В конце июня исхудание достигло резкой степени, сопровождаясь значительной общей слабостью. В ту пору обнаружила у себя понижение чувствительности на наружной поверхности левого бедра. К этому же времени относится появление желтых полосок на кистях рук, на коленях и на лице, постепенно увеличивавшихся в числе и сливавшихся друг с другом. Появилось онемение в кончиках пальцев и обеих стопах, ощущение холода и мурашек в ногах. С 15/VII возникло резкое ощущение жжения на гипестезированном участке левого бедра. Эти ощущения боли и жжения бывали иногда настолько резкими, что не давали возможности удержаться на ногах, и больную переносили на руках домой. Нарастала также слабость в ногах, при ходьбе «заплетались» ноги. Поносов не было.

Кожа на кистях, на подошвах, под коленными чашками (на очень ограниченных, однако, строго симметричных участках) охряного цвета. На ладонях она желтее, чем на тыле кистей. Кожа лица лимонно-желтого цвета. Кожа на туловище имеет менее интенсивную желтую окраску. На охряного цвета участках кожи значительно понижена болевая и температурная чувствительность, несущественно ослаблена также тактильная. Глубокая чувствительность не нарушена. Ощущение онемения на ладонной поверхности концевых фаланг всех 10 пальцев. Глубокие рефлексы на руках выражены, на ногах отсутствие левого ахиллова рефлекса, правый едва намечается, коленный левый едва намечается, правый низкий. На левом бедре в области распространения *n. cutanei femoris lateralis* симптомы его повреждения с шаблонной картиной *meralgiae paraestheticae*. Парезов нет. Мышцы при давлении патологической болезненности не проявляют.

В первые дни пребывания в клинике желтизна кожи стала менее интенсивной, затем она опять несколько увеличилась, а в последнее время стала все больше и больше убывать, оставаясь наиболее стойкой в дистальных отделах конечностей, главным образом на кистях рук. Гипестезия в дистальных отделах держится. Отечность ног уменьшилась значительно. Больная несколько прибавила в весе. Боли и чувство жжения в левом бедре стали менее интенсивными. Несколько дней на нижней трети голени держалась эритема, болезненная при пальпации. Ощущение онемения в обеих стопах держится.

Отмечаются значительное увеличение размеров печени, выходящей из-под реберной дуги на 3 пальца, и болезненность при ее пальпации.

Кровь: гемоглобина — 70%, эритроцитов — 3 800 000, цветовой показатель 0,89, лейкоцитов — 7100; лейкоцитарная формула: палочкоядерных — 7%, сегментоядерных — 65%, лимфоцитов — 22%, моноцитов — 6%; РОЭ — 40 мм. Моча — нормальна, желчные пигменты не обнаружены.

Случай 3. Ф-ая, 36 лет. Поступила 11/VIII по поводу общей слабости, истощения, слабости и резких болей в руках и ногах. Жалуются на ощущение замерзания и онемение в них, а также на их потливость, кроме того на слабость голосовых связок: не может петь (по профессии артистка). Отмечает появление судорожных сведений в кистях рук, главным образом в левой, сопровождающихся резкими болями (*crampi*), шаткость походки и боли в пояснице.

Больна около 2 месяцев. Зимой плохо питалась, отекали лицо и ноги. Весной была на огородных работах, где приходилось выполнять тяжелую работу при недостаточном питании. Собирала разные травы (лебеду, турнепс, мокрицу, крапиву, по-дерожник и др.) и ела их в сыром и вареном виде. В эту пору отеки на ногах увеличились, а затем, когда они стали спадать, появились боли в ногах, особенно в пальцах и пятках, которые держатся и по настоящее время. Появились тяжесть в ногах, ломящие боли в бедрах и голених и почти непрерывное ощущение онемения в руках и ногах. В руках онемение сосредоточено преимущественно в ульнарном отделе кисти и в IV и V пальцах. От времени до времени резко болезненные судорожные сведения левой кисти. Боли в проксимальных отделах конечностей менее резки, чем в дистальных. Несколько месяцев тому назад, когда питалась травами, заметила пожелтение кистей и стоп, теперь значительно уменьшившееся. Отмечает, сверх того, наличие головных болей и ухудшение зрения. Неустойчивость стула, смена запоров и поносов. Месячные отсутствуют около года.

Истощение II степени. Желтый цвет кожи на ладонях и стопах с островками сгущения этой желтизны. Поверхностная чувствительность всех видов на пальцах понижена, а на левой руке гипестезия распространяется до локтевого сгиба. Гипестезия на тыльной и подошвенной поверхностях обеих стоп. Повышенная болезненность при давлении на межкостные мышцы кистей и своды стоп. Кисти холодны на-ощупь (резче левая). В IV и V пальцах левой кисти понижение глубокой чувствительности. Глубокие рефлексы на руках средней живости, коленные и ахилловы снижены, особенно правый. Общий гипергидроз. Пот холодный и клейкий, особенно в подмышечных ямках.

Кровь: гемоглобина — 74%, эритроцитов — 4 100 000, цветовой показатель — 0,9, лейкоцитов — 7000; лейкоцитарная формула: палочкоядерных 5%, сегментоядерных — 65%, эозинофилов — 2%, лимфоцитов — 25%, моноцитов — 3%. Моча — нормальна, желчные пигменты не обнаружены.

Случай 4. П-ий, 28 лет. Поступил 4/IX 1942 г. с диагнозом спинальный арахноидит. Общая слабость, ощущение похолодания в нижних конечностях, главным образом в правой, и слабость в них. 23/VIII во время сбора ягод почувствовал резкую слабость в правой ноге, главным образом в голеностопном суставе. С 30/VIII появились боли в пояснице, усиливавшиеся при наклонении туловища, боли в ногах, обострившиеся во время ходьбы, судорожные сведения в икрах и бедрах перед сном и после него. Судороги в ногах настолько мучительны, что не мог подавить стонот.

Язык с коричнево-серым налетом на корне. Десквамация слизистой рта с мелкой ульцерацией. Парез в мелких мышцах обеих кистей. В центральных отделах рук сила полностью сохранена. Мышцы обнаруживают повышенную болезненность при давлении. Расстройств тактильной чувствительности на руках не обнаружено, болевая несколько снижена. Брюшные и кремастеровые рефлексы живые, равномерные. Симптом Ляжега отсутствует. В правой ноге повсеместный парез, включая и мышцы тазового пояса. Особенно значителен парез в аддукторах бедра и в передней и боковой группах мышц голени. Чувствительность всех видов снижена на тыле стоп и на тыле 3 последних пальцев, резче справа. Глубокая чувствительность в норме. Коленные рефлексы отсутствуют. Правый ахиллов отсутствует, левый чуть намечается. Стопных патологических рефлексов нет. Ксантодермия в области ладоней, подошв, коленных суставов и шеи (ниже свободных от одежды мест). Желтушное окрашивание резче выражено в дистальных отделах конечностей. При ходьбе отмечается свисание правой стопы.

Больной отмечает, что с начала лета употреблял в пищу очень много лебеды ежедневно, в течение нескольких месяцев. В ту пору часто наступали состояния дурноты с потемнением в глазах, резкая кровоточивость десен и повторные слущивания слизистой рта с появлением язвочек. При ходьбе стал наблюдать прогрессирующую слабость в правой ноге. После передвижения в 1—1,5 км правая стопа свисала совершенно, и продолжение ходьбы становилось невозможным. С 19/VIII по день поступления страдал поносами.

В течение пребывания больного в клинике боли и судорожные сведения в ногах исчезли. Отмечено нарастание в них силы. Коленные и ахилловы рефлексы восстановились. Гипестезия и ксантохромная окраска уменьшились и оставались выраженными лишь в дистальных отделах конечностей. Ходьба стала более устойчивой. Ко дню выписки осталась только незначительная слабость в дистальных отделах правой ноги.

Случай 5. С-ва, 36 лет. В феврале 1942 г. при наличии дистрофии появилась тяжесть в нижних конечностях. 13/IV дизентерия в течение 2 дней, купированная сульфидином. После дизентерии резкая общая слабость. В мае появились первые признаки цинги — кровоточивость десен. В июне присоединились петехиальные и более крупные внутрикожные кровоизлияния. С этого месяца употребляла в пищу большое количество дикорастущих растений, между прочим лебеду. В июне же появилась слабость в левой стопе. В июле — повторный колит, после которого усилились симптомы дистрофии и слабость в левой ноге, появилась также слабость и в правой стопе. Походка заметно изменилась, ноги заплетались. В июле окружающие заметили очень отчетливую желтизну ладоней и стоп у больной. С этими явлениями — ксантохромией ладоней и подошв и слабостью в дистальных отделах конечностей (нижних) — больная поступила в клинику.

Больная пониженного питания, бледна. Со стороны черепномозговых нервов и верхних конечностей уклонений от нормы нет. Ограничение движений стоп, справа умерен-

ное, слева значительное, темп движения их замедлен. Мышечная сила в проксимальных отделах удовлетворительная. Мышечный тонус в голеностопных суставах понижен, резче слева. Парез особенно интенсивен в перонеальной группе мышц. Коленные рефлексы и ахилловы живые, равномерные. Дизестезия на наружном крае левой стопы, гипестезия на стопах, резче слева. Глубокая чувствительность сохранена. Походка нарушена: больная ходит мелкими шажками, ставит ноги на наружный край стопы, задевает носками пол.

В декабре отмечаются еще следующие явления. Боли в пальцах нижних конечностей. Медленный темп движения левой стопы, умеренное ослабление силы сгибателей и разгибателей стопы слева. Умеренно повышенная болезненность при давлении на своды обеих стоп, слева более выраженная. Легкая дизестезия на наружном крае стопы (слева). При ходьбе правой ногой делает нормальные шаги и ступает нормально, левой — шаг меньше и ставит ее на наружный край стопы. Окраска ладоней нормальная, подошвы еще отчетливо окрашены в желтый цвет.

Случай 6. Д-нов, 29 лет. Поступил с диагнозом — авитаминоз В₁, алиментарная дистрофия, отечная форма. Больной с 1934 г. страдает нарколепсией, приступы которой резко обострились в связи с алиментарным истощением и авитаминозом. Впервые приступы засыпания появились в 1934 г. Нарколептические симптомы держались около 4 месяцев, затем постепенно прошли, и в течение 8 лет до июня 1942 г. сон больного был нормальным. С лета 1942 г. стал отмечать приступы засыпания на работе и во время ходьбы, длительный ночной сон с обилием сновидений. При резких эмоциях — гнев, смех — появлялись катаплексические приступы в виде резкого общего расслабления мышц, подкашивания ног, слабости в пальцах рук. С начала лета ел лебеду и другие травы.

Лимонно-желтая окраска кожи ладоней и подошв. Чувствительность кожи понижена в пределах измененной окраски. Коленные рефлексы очень низкие, ахилловы низковаты. Онемение в дистальных отделах конечностей. Имеется резкая болезненность при давлении на икроножную мускулатуру.

Отличительной особенностью всех этих случаев является наличие специфической желтой пигментации в дистальных отделах конечностей, преимущественно на ладонных поверхностях кистей и на подошвах. Границы этой пигментации совпадают с границами анестезии, топография и той и другой идентична. В динамике обоих этих симптомов может быть отмечен параллелизм, поскольку с убыванием поверхности, захватываемой анестезией, и отхождением ее границ к периферии желтизна также постепенно отодвигается в этом направлении и под конец остается выраженной лишь в дистальных отделах. Возникновение этой желтизны нельзя отнести ни за счет гемолитической желтухи, ни за счет бирмеровской анемии, ни за счет инсоляции (желтизна стоп, ладонных поверхностей рук и закрытых одеждой частей тела).

Второй отличительной особенностью этих случаев является наличие протоневрозных (полиневритических) симптомов смешанного двигательного-чувствительного типа с более или менее симметричной локализацией, акцентуацией на периферии, парестезиями на гипестезированных участках, болями, слабостью мышечных групп, наличием судорожных болей, гипорефлексией, трофическими и вегетативными расстройствами.

В числе субъективных симптомов в приведенных 6 случаях наиболее часты болезненные ощущения и ощущение слабости в конечностях, ощущения похолодания, одеревенелости, ползания мурашек, болезненные судорожные сведения в конечностях, боли в пояснице. Объективно отмечались: слабость нижних конечностей (в 5 случаях), слабость верхних конечностей (3 случая), дву- и односторонний парез перонеальной группы мышц со свисанием стоп (4 случая), общий и местный гипергидроз (4 случая), гипалгезия и понижение тактильной чувствительности конечностей, особенно выраженные в дистальных отделах (6 случаев), снижение глубокой чувствительности (1 случай), отсутствие и понижение рефлексов в верхних конечностях (4 случая), снижение и отсутствие коленных рефлексов (4 случая), снижение и отсутствие ахилловых рефлексов (5 случаев), похолодание конечностей (4 случая), болезненность при давлении на межкостные промежутки кистей и стоп (4 случая).

О возможности возникновения этих расстройств на почве известных нам авитаминозов нужно сказать следующее. С триадой, на которой базируется диагноз пеллагры, наши случаи имеют мало общего. С другой триадой, из которой составляется синдром авитаминоза В₁ (бери-бери) — полиневрит, сердечно-сосудистые расстройства, отеки — разбираемая

форма имеет много общего, но не укладывается в нее полностью. С авитаминозами А и С наши случаи не имеют ничего общего, за исключением отдельных цыгготных проявлений у некоторых из наших больных. Если стоять все же на точке зрения авитаминозного происхождения заболевания, приходится думать или о неизвестной нам форме авитаминоза или о таком сочетании уже известных авитаминозов, которые в своей совокупности могут дать нам еще неизвестные проявления. В первую очередь здесь нельзя исключить элементов авитаминозов В₁ и В₂, поскольку имеются явления протоневроноза.

В некоторой степени описанные явления напоминают поражения периферического нерва, возникающие на почве невроанемий. Как известно, эта форма возникает в результате интоксикации продуктами неполного распада пищевых белков в кишечнике — вследствие нарушения их всасывания (ахлоргидрия) и продуктами неполного распада пластических белков тканей организма — вследствие понижения ассимиляторной способности клеток. Характерных изменений крови, свойственных данной форме, как видно из приведенных лабораторных анализов, мы не имели.

Наиболее вероятно, что описанные явления возникают на почве алиментарной интоксикации, развивающейся при длительном употреблении в пищу разных дикорастущих трав, в частности лебеды, при отсутствии в пище других полноценных продуктов. Как известно, «лица, питающиеся хлебом из лебеды, быстро истощаются, страдают головокружениями, делаются мало способными к умственному и физическому труду. Вес тела, температура, число сокращений сердца падают. Подозревается присутствие в лебеде токсического начала» (БМЭ). Что наше предположение об алиментарно-токсическом происхождении имеет достаточные основания, доказывает обнаружение этих форм в середине лета, после возможности более или менее длительного питания этими травами. Совокупность упомянутых двигательных-чувствительных расстройств укладывается в картину полиневрита, но, ввиду расплывчатости понятия последнего, заболевания периферического нерва дегенеративного характера, по предложению проф. Е. Л. Вендериовича, лучше определять словом «протоневроноз». В невропатологии хорошо изучены формы полиневритов, вызванные инфекционными заболеваниями, интоксикациями солей тяжелых металлов и т. д., но с формами полиневритов, возникших в 1942 г., мы никогда раньше не встречались. В некоторой степени здесь можно провести аналогию с интоксикацией спорыньей, где также имеются выраженные двигательные и чувствительные расстройства в конечностях периферического происхождения, типа псевдотабеса.

Описываемый нами протоневроноз мы рассматриваем не как вызванный авитаминозом, а как вызванный интоксикацией содержащимися в некоторых травах пигментами, в частности каротином, который в организме животных и человека под влиянием фермента каротиназы переходит в витамин А. Накопление в организме токсических, не нейтрализованных печенью вредных начал и в частности каротинемия в связи с перегрузкой и недостаточностью переработки печенью каротина может вызвать комбинацию протоневронозных расстройств с ксантоматозной окраской кожи. Что это единый процесс, а не два различных, доказывает совпадение границ анестезии с ксантохромией и параллелизм, существующий между ними в их течении. В клинике проф. М. В. Черноруцкого отмечались случаи ксантозной окраски кожи у больных, питавшихся обильным количеством зелени. У этих больных отмечалось увеличение печени и, по видимому, недостаточная способность переработки ею каротина.

В наших случаях патологический процесс разворачивается только в периферическом нерве, не захватывая центральных, почему болезненные симптомы ограничиваются лишь анестезиями, парестезиями, тоническими судорогами и легкими парезами. В зависимости от степени интоксикации и ее длительности возможны, как мы это и наблюдали, легкие,

абортивные, быстро проходящие формы. В виду обратимости процесса в связи с изменением питания дело в наших случаях не доходило до глубоких парезов, резких атаксий, резких нарушений глубокой чувствительности. С патолого-анатомической точки зрения, следовательно, мы здесь имеем дело с паренхиматозным дегенеративным процессом периаксиального типа без реактивных воспалительных явлений. Симметричность поражений в дистальных отделах подтверждает наличие дегенеративно-токсического процесса, вызванного, надо полагать, травяным еще нам детально неизвестным ядом. Преобладание пигментации в дистальных отделах, т. е. как раз там, где наиболее выражены и анестетические явления, и строгая ее симметричность заставляют думать об их трофоневрогенном происхождении. Однако можно держаться и иной точки зрения, а именно, что анестезия может быть обусловлена изменениями концевых аппаратов чувствительных рецепторов и что таким образом нервная система не является исходным местом развития анестезии и лишь вовлекается в процесс. Ясно лишь, что у истощенных субъектов, находящихся в неблагоприятных условиях жизни, с непосильной физической нагрузкой на организм, при употреблении в пищу разных трав, в частности лебеды, возникают явления вегето-протоневрозного поражения с наличием кожных расстройств, идущих параллельно с расстройствами чувствительности. Возможно, что в возникновении данного симптомокомплекса, кроме истощения организма, играет роль длительность интоксикации, кумуляция токсических начал.

Несомненно, что, кроме описанных ярко выраженных форм, мы имеем большое количество невыраженных, к изучению которых должно быть также привлечено наше внимание. Несомненно также, что, кроме влияния на периферические нервные аппараты, поступающие в организм яды могут воздействовать на центральную нервную систему. В этом отношении характерен случай возобновления нарколептических и катаплексических приступов под влиянием этой интоксикации.
