Федеральное государственное бюджетное общеобразовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра дерматовенерологии имени профессора В.И. Прохоренкова с курсом косметологии и ПО

Зав.кафедрой: д.м.н., доцент Карачева Ю.В.

Преподаватель: д,м,н, доцент Карачева Ю.В.

**Реферат**

**По теме: «**Врожденный сифилис»

Выполнила: ординатор 213 группы,

специальности: дерматовенерология

Лушникова Мария Васильевна

**Красноярск, 2023**

**Содержание**

Введение…………………………………………………………….….………….3

Этиология и патогенез…………………………………………………………....4

Эпидемиология…………………….……………………………….………….….6

Клиническая картина…………………………………………………………..…7

Диагностика…………………………………………..……………………..…….9

Лечение………………………………………………………………………...…11

Литература…………………………………………………………………….....14

**Введение**

Сифилис – инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой (Treponema pallidum), передающееся преимущественно половым путем, характеризующееся поражением кожи, слизистых оболочек, нервной системы, внутренних органов и опорнодвигательного аппарата и отличающееся стадийным, рецидивирующим, прогрессирующим течением.

Врожденный сифилис – внутриутробная инфекция, передающаяся плоду трансплацентарным путем от больной сифилисом матери; проявления врожденного сифилиса могут впервые возникнуть у плода в первые месяцы жизни, спустя год и даже в подростковом и зрелом возрасте.

Одной из важнейших проблем современной педиатрии является вопрос заболеваний, передающихся от матери к ребёнку до или во время родов. Особое место занимает проблема врождённого сифилиса, так как именно это заболевание в последнее время бурно распространяется, в частности в России. Так, в 1997 году общая заболеваемость сифилисом в Российской Федерации превысила уровень 1990 года в 51 раз, врожденным сифилисом - в 47 раз. Вследствие низкой культуры населения, несвоевременного выявления сифилиса беременных и неадекватного лечения заболеваемость врождённым сифилисом лишь растёт. Следовательно, рассмотрению этой проблемы должно уделяться большое внимание.

**Этиология и патогенез**

Возбудитель сифилиса относится к порядку Spirochaetales, семейству Spirochaetaeceae, роду Treponema, виду Treponema pallidum, подвиду pallidum (син. Spirochaeta pallidum). Treponema pallidum – спиралевидный микроорганизм, плохо окрашивается анилиновыми красителями из-за большого количества гидрофобных компонентов в цитоплазме. Не культивируется на искусственных питательных средах. Вне организма неустойчива, гибнет при нагревании, высушивании, под влиянием большинства антисептиков, в кислой и щелочной среде. Устойчива при низких температурах, во влажной среде.

Кроме спириллярной, микроорганизм также может существовать в виде цист, L-форм и полимембранных фагосом. Циста является формой выживания бледной трепонемы в неблагоприятных условиях среды, рассматривается как стадия покоя T. рallidum и обладает антигенной активностью. L-форма является способом выживания бледной трепонемы, обладает слабой антигенной активностью. Полимембранные фагосомы – результат незавершенного фагоцитоза T. рallidum. Инцистирование, L-трансформация и незавершенный фагоцитоз – причина длительной бессимптомной персистенции T. pallidum,. Реверсия трепонем из форм выживания в патогенную спиралевидную форму – причина рецидивов сифилиса.

Патогенез сифилиса характеризуется следующим: Инкубационный период начинается с внедрения возбудителя сифилиса через поврежденную кожу или слизистую оболочку и заканчивается появлением первичного аффекта. В среднем продолжительность инкубационного периода составляет от 2 недель до 2 месяцев, этот период может сократиться до 8 дней или, наоборот, удлиниться до 190 дней. Сокращение инкубационного периода наблюдается при реинфекции и при внедрении возбудителя сифилиса в организм из нескольких входных ворот, что ускоряет генерализацию инфекции и развитие иммунных изменений в организме. Удлинение инкубационного периода наблюдается в результате применения небольших доз трепонемоцидных антибактериальных препаратов по поводу интеркуррентных заболеваний.

В месте инокуляции начинается интенсивное размножение T. pallidum, особенности локальной реакции тканей на трепонему определяют клинические характеристики сифилидов.

В течение нескольких минут T. pallidum может внедряться в кровоток, а затем прикрепляется к клеткам хозяина, в том числе эпителиальным, фибробластным и эндотелиальным. Происходит быстрое распространение по лифматическим и кровеносным сосудам, проникновение через гематоэнцефалический и плацентарный барьеры, что определяет способность T. pallidum к диссеминации и приводит к распространению инфекции в различные ткани и органы человека - отдаленным от первичного аффекта проявлениям сифилиса.

При сифилисе развивается инфекционный (нестерильный) иммунитет, обусловленный присутствием в организме Тreponema pallidum, и исчезающий вскоре после ее элиминации врезультате лечения. В связи с этим после микробиологического излечения сифилиса возможно повторное заражение – реинфекция.

Взаимодействие возбудителя и факторов иммунной защиты организма больного определяет стадийное, волнообразное течение сифилитической инфекции с чередованием периодов манифестации и периодов скрытого состояния, а также прогредиентность заболевания – постепенное изменение клинической и патоморфологической картины в сторону все более неблагоприятно протекающих проявлений.

Совокупность вирулентных свойств возбудителя и особенностей реакции иммунной системы на его внедрение обусловливает многообразие клинических проявлений и хроническое рецидивирующее течение заболевания.

**Эпидемиология**

По данным официального государственного статистического наблюдения, эпидемиологическая ситуация по сифилису характеризуется постепенным снижением заболеваемости в целом по Российской Федерации (в 1998 г. – 233,8 случая на 100000 населения, в 2008 г. – 59,9 случая, в 2018 г. – 16,7 случая). На фоне снижения общей заболеваемости сифилисом отмечается рост числа поздних форм заболевания (в 2010 г. – 2,5 случая на 100000 населения, в 2018 г. – 4,7 случая). Доля пациентов со специфическими поражениями нервной системы в общей структуре заболеваемости сифилисом возросла с 0,9% в 2008 г. до 5,9% – в 2018 г. При этом больные поздним нейросифилисом в 2008 г. составляли 65,6% от общего числа выявленных пациентов с нейросифилисом, а в 2018 г. – уже 85,1%.

*Выделяют пути инфицирования:*

* Контактный:
* прямой (непосредственный) контакт с больным человеком: половой (наиболее частый и типичный путь инфицирования, заражение происходит через поврежденную кожу либо слизистые оболочки);
* бытовой (встречается преимущественно у детей при бытовом контакте с родителями, имеющими сифилитические высыпания на коже и/или слизистых оболочках);
* профессиональный (инфицирование персонала лабораторий, работающего с зараженными экспериментальными животными, а также врачей-акушеров-гинекологов, врачей-хирургов, врачей-стоматологов, врачей-патологоанатомов, судмедэкспертов при выполнении профессиональных обязанностей);
* непрямой (опосредованный) контакт – через инфицированные предметы;
* Трансплацентарный – передача инфекции от больной матери плоду через плаценту, ведущая к развитию врожденного сифилиса;
* Трансфузионный – при переливании крови от донора, больного любой формой сифилиса.

**Клиническая картина**

*Классификация врожденного сифилиса:*

* Сифилис плаценты и плода
* Ранний врожденный сифилис (syphilis congenita praecox)– диагностируют у детей в возрасте до 2 лет, его подразделяют на:
* сифилис грудного возраста – от 0 до 1 года
* сифилис раннего детского возраста – от 1 до 2 лет.

Ранний врожденный сифилис может быть:

* активным (с клиническими проявлениями) (А50.0)
* скрытым – без клинических проявлений, но с положительными серологическими реакциями (А50.1)
* Поздний врожденный сифилис (syphilis сongenita tarda) – диагностируют у детей старше 2 лет, его делят на:
* сифилис детей от 2 до 5 лет с признаками вторичного сифилиса
* сифилис детей старше 5 лет и взрослых с признаками третичного сифилиса.

Поздний врожденный сифилис может быть:

* активным (А50.3, А50.4, А50.5)
* скрытым (А50.6).

**Ранний врожденный сифилис** характеризуется 3 группами симптомов:

1) *патогномоничные для врожденного и не встречающиеся при приобретенном сифилисе* (сифилитический пемфигоид, диффузная инфильтрация кожи Гохзингера, специфический ринит (сухая, катаральная и язвенная стадии) и остеохондрит длинных трубчатых костей Вегнера (I, II и III степени, выявляется при рентгенологическом исследовании; I степень диагностического значения не имеет, так как аналогичные изменения могут наблюдаться и при рахите);

2) *типичные проявления сифилиса, встречающиеся не только при раннем врожденном, но и при приобретенном сифилисе* (папулезная сыпь на конечностях, ягодицах, лице, иногда по всему телу; в местах мацерации – эрозивные папулы и широкие кондиломы; розеолезная сыпь (встречается редко), рауцедо, алопеция, поражения костей в виде периостита, остеопороза и остеосклероза, костных гумм; поражения внутренних органов в виде специфических гепатита, гломерулонефрита, миокардита, эндо- и перикардита и др., поражения центральной нервной системы в виде специфического менингита, гидроцефалии и т. д.);

3) *общие и локальные симптомы, встречающиеся и при других внутриутробных инфекциях*: «старческий вид» новорожденного (кожа морщинистая, дряблая, грязно-желтого цвета); малая длина и масса тела с явлениями гипотрофии, вплоть до кахексии; гипохромная анемия, лейкоцитоз, повышение СОЭ, тромбоцитопения; гепатоспленомегалия; хориоретинит (IV типа); онихии и паронихии. Плацента при сифилисе увеличена, гипертрофирована; ее масса составляет 1/4–1/3 (в норме 1/6–1/5) от массы плода.

**Поздний врожденный сифилис** характеризуется достоверными признаками (триада Гетчинсона: паренхиматозный кератит, лабиринтная глухота, зубы Гетчинсона), вероятными признаками (саблевидные голени, хориоретиниты, деформации носа, лучистые рубцы вокруг рта, ягодицеобразный череп, деформации зубов, сифилитические гониты, поражения нервной системы в виде гемипарезов и гемиплегий, расстройств речи, слабоумия, церебрального детского паралича и джексоновской эпилепсии) и дистрофиями (утолщение грудинного конца правой ключицы, дистрофии костей черепа в виде «олимпийского» лба, высокое «готическое» или «стрельчатое» небо, отсутствие мечевидного отростка грудины, инфантильный мизинец, широко расставленные верхние резцы, бугорок на жевательной поверхности первого моляра верхней челюсти). Кроме того, характерны специфические поражения на коже и слизистых оболочках в видебугорковых и гуммозных сифилидов кожи, слизистых оболочек, поражения органов и систем, особенно костной (периостит, остеопериостит, гуммозный остеомиелит, остеосклероз), печени и селезенки, сердечно-сосудистой, нервной и эндокринной систем.

**Диагностика**

Абсолютным доказательством наличия заболевания является обнаружение бледной трепонемы в образцах, полученных из очагов поражений, с помощью микроскопии в темном поле зрения или прямой иммунофлюоресценции, а также выявление специфической ДНК и РНК возбудителя методом полимеразной цепной реакции с использованием тест-систем, разрешенных к медицинскому применению в Российской Федерации.

Для лабораторной диагностики сифилиса применяются прямые и непрямые методы. Прямые методы диагностики выявляют самого возбудителя или его генетический материал, что является абсолютным доказательством наличия заболевания.

Прямые методы используются для диагностики ранних форм заболевания (первичный и вторичный сифилис) с клиническими появлениями (эрозивно-язвенные элементы), для подтверждения врожденного сифилиса (ткань пуповины, плаценты, органы плода, отделяемое слизистой оболочки носа, содержимое пузырей, отделяемое с поверхности папул).

Непрямые методы диагностики сифилиса - это тесты, выявляющие антитела к возбудителю сифилиса в сыворотке крови и цереброспинальной жидкости, также используется термин серологические лабораторные исследования.

Для подтверждения врожденного сифилиса использовать следующие прямые методы (ткань пуповины, плаценты, органы плода, отделяемое слизистой оболочки носа, содержимое пузырей, отделяемое с поверхности папул):

* микроскопическое исследование специфических элементов на бледную трепонему (Treponema pallidum);
* прижизненное патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала (иммуногистохимическое исследование);
* молекулярно-биологическое исследование (определение ДНК Treponema pallidum) отделяемого (серозного экссудата) эрозивно-язвенных элементов кожи и слизистых оболочек на бледную трепонему (Treponema pallidum) в крови методом ПЦР с использованием диагностических тест-систем, разрешенных к медицинскому применению в Российской Федерации.

**Лечение**

*Специфическое лечение детей, больных ранним врожденным сифилисом, проводить по одной из следующих схем в зависимости от возраста:*

* бензилпенициллином (бензилпенициллина натриевая соль)
* детям в возрасте до 1 месяца – 100 тыс. ЕД на кг массы тела в сутки, разделенные на 4 инъекции (каждые 6 часов), внутримышечно;
* детям в возрасте от 1 до 6 месяцев – 100 тыс. ЕД на кг массы тела в сутки, разделенные на 6 инъекций (каждые 4 часа), внутримышечно;
* детям в возрасте от 6 до 12 месяцев – 75 тыс. ЕД на кг массы тела в сутки внутримышечно;
* детям в возрасте старше 1 года – 50 тыс. ЕД на кг массы тела в сутки внутримышечно

Длительность назначения детям - в течение 28 суток – как при манифестном, так и при скрытом раннем врожденном сифилисе, в том числе при поражении центральной нервной системы, подтвержденном положительными серологическими реакциями ликвора.

* бензилпенициллином (бензилпенициллина новокаиновая соль) 50 тыс. ЕД на кг массы тела в сутки, разделенные на 2 инъекции (каждые 12 часов) внутримышечно в течение 28 суток как при манифестном, так и при скрытом раннем врожденном сифилисе.

*При указании на наличие аллергических реакций на бензилпенициллин\*\* используются препараты резерва:*

* цефтриаксон детям первых двух месяцев жизни назначают в дозе 50 мг на кг массы тела в сутки в 2 введения, детям от двух месяцев до 2 лет – в дозе 80 мг на кг массы тела в сутки в 2 введения. Продолжительность лечения – 28 суток как при манифестном раннем врожденном сифилисе (в том числе с поражением ЦНС), так и при скрытом раннем врожденном сифилисе.

*Рекомендовано для специфического лечения детей, больных поздним врожденным сифилисом применять:*

* бензилпенициллин (бензилпенициллина натриевая соль) 50 тыс. ЕД на кг массы тела в сутки, разделенные на 6 инъекций (каждые 4 часа) внутримышечно в течение 28 суток; через 2 недели – второй курс лечения бензилпенициллин (бензилпенициллина натриевая соль) в аналогичной дозе в течение 14 суток.

или

* бензилпеницилли (бензилпенициллина новокаиновая соль) 50 тыс. ЕД на кг массы тела в сутки, разделенные на 2 инъекции (каждые 12 часов) внутримышечно в течение 28 суток; через 2 недели – второй курс лечения бензилпенициллина\*\* (бензилпенициллина новокаиновая соль) в аналогичной дозе в течение 14 суток.

*При указании на наличие аллергических реакций на пенициллин у детей применять:*

* цефтриаксон: детям в возрасте от 2 до 12 лет назначают в дозе 80 мг на кг массы тела в сутки в два введения. При манифестном или скрытом позднем врожденном сифилисе продолжительность первого курса лечения – 28 суток; через 2 недели проводят второй курс лечения цефтриаксоном в аналогичной дозе в течение 14 суток.

При отсутствии эффекта от лечения исключить реинфекцию и назначить дополнительное лечение. *Диагностика реинфекции основывается на комплексе критериев, среди которых первые четыре являются обязательными:*

* факт первичного заболевания подтвержден медицинской документацией;
* по поводу первичного заболевания проведено полноценное лечение, что подтверждается медицинской документацией;
* в процессе первичного лечения произошло своевременное разрешение высыпаний (при их наличии);
* в течение 12 месяцев после окончания лечения первичного заболевания произошло не менее, чем четырехкратное, снижение титров, снижение позитивности или негативация нетрепонемных тестов (РМП или ее аналогов);
* при повторном появлении сифилитических высыпаний (если имеются) в их отделяемом обнаружена Тreponema pallidum методом темнопольной микроскопии;
* наблюдается повторные положительные показатели ранее отрицательных нетрепонемных тестов или не менее, чем четырехкратное, повышение их титра по сравнению с исходным;
* выявлены антитрепонемные IgM-антитела методами IgM-ИФА или IgM-ИБ;
* выявлен новый источник заражения, у которого доказано наличие ранней формы сифилиса.

При отсутствии эффекта от лечения, исключении реинфекции и при отсутствии специфической патологии нервной системы и внутренних органов рекомендуется *дополнительное лечение*:

* бензилпенициллин (бензилпенициллина натриевая соль) 12 млн. ЕД 2 раза в сутки внутривенно капельно в течение 20 суток

или

* бензилпенициллин (бензилпенициллина натриевая соль) 1 млн. ЕД 6 раз в сутки (каждые 4 часа) внутримышечно в течение 28 суток.

или

* цефтриаксон 1,0 г 2 раза в сутки внутримышечно в течение 20 суток *Дополнительное лечение назначается в следующих случаях:*
* если через год после полноценного лечения ранних форм сифилиса не произошло четырехкратного снижения титра РМП/РПР;
* если через 1,5 года после полноценного лечения ранних форм сифилиса нет тенденции к дальнейшему снижению титров/степени позитивности РМП/РПР;
* если через 2 года после полноценного лечения ранних форм сифилиса не произошло полной негативации РМП/РПР;
* если через 6 месяцев после полноценного лечения раннего врожденного сифилиса не произошло 4-х кратного снижения титра РМП/РПР;
* в случае клинического или серологического рецидива.

**Литература**

* Ресурсы и деятельность медицинских организаций дерматовенерологического профиля. Заболеваемость инфекциями, передаваемыми половым путем, заразными кожными болезнями и заболеваниями кожи за 2017-2018 годы (статистические материалы). М., 2019. – 208 с.
* Инфекции, передаваемые половым путем / Под ред. В.А. Аковбяна, В.И. Прохоренкова, Е.В. Соколовского // М., Медиасфера, 2007. – С. 324-337.
* Красносельских Т.В., Соколовский Е.В. Современные стандарты диагностики сифилиса: сравнение российских и зарубежных клинических рекомендаций (сообщение I). Вестник дерматологии и венерологии, 2015; 2: 11-22.
* Дмитриев Г.А., Потекаев Н.Н., Негашева Е.С., Фриго Н.В. ITPA-индекс в клиниколабораторной диагностике нейросифилиса. Клинич дерматол венерол, 2017; 6: 38-43.
* Красносельских Т.В., Соколовский Е.В. Современные стандарты терапии сифилиса: сравнение российских и зарубежных клинических рекомендаций (сообщение II). Вестник дерматологии и венерологии, 2015; 2: 23-40.
* Лосева О.К., Скопинцева Д.А., Николенко Ю.А. и др. Об эффективности доксициклина при лечении больных ранними формами сифилиса. Вестн дерматол венерол, 2004; 6: 57.
* Бохонович Д.В., Залевская О.В., Лосева О.К. Анализ качества клинико-серологического контроля после лечения больных сифилисом. Клинич дерматол венерол, 2016; 2: 33-38.
* Кубанова А.А., Доля О.В. Опыт применения цефтриаксона (роцефин) при сифилисе у беременных и новорожденных, а также у детей с серорезистентностью. Вестн. дерматол. и венерол. 2001; 2: 70-75.