Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

“Особенности течения позднего врожденного сифилиса”

Выполнил:

Ординатор 2 года, Сафина Е.О.

Проверил:

Профессор, к.м.н. Винник Ю.Ю.

Красноярск,2020 г.

СОДЕРЖАНИЕ:

1. Определение врожденного сифилиса
2. Эпидемиология
3. Классификация врожденного сифилиса
4. Общие проявления (клиника)
5. Поздний врожденный сифилис (особенности течения):

 5.1. безусловные (достоверные);

 5.2. вероятные (условные);

 5.3. дистрофии (стигмы).

1. Лечение и профилактика (основные аспекты)
2. Список использованной литературы
3. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

**Врожденным называют** сифилис, возникающий у ребенка внутриутробно, то есть процесс заражения имел место до рождения.

1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

**Источник заражения** – больная сифилисом мать.

Передача сифилисапотомству происходит главным образом в первые 3 года после заражения матери.

**Пути заражения плода**:

– через пупочную вену в виде эмбола;

– через лимфатические щели пуповины;

– с током крови матери через поврежденную токсинами плаценту.

**Исходы беременности** у женщин, больных сифилисом:

– поздний выкидыш на 12–16 нед (25%);

– рождение нежизнеспособного ребенка (25–30%);

– рождение больных детей с ранними или поздними проявлениями болезни, латентной инфекцией (40%).

Поскольку вторичный сифилис протекает с явлениями спирохетемии, наиболее велик риск рождения больного ребенка у беременных, болеющих вторичным сифилисом, и зависит от длительности и активности сифилитической инфекции у беременной (закон Кассовича).

*Частота врожденного сифилиса в зависимости от периода сифилиса у матери*

|  |  |
| --- | --- |
| Период сифилиса у матери | Частота врожденного сифилиса |
| Вторичный и ранний скрытый сифилис | 80–85% |
| Неуточненный и поздний скрытый сифилис | До 10% |
| Первичный сифилис | До 1,5% |
| Третичный и врожденный сифилис  | Единичные случаи |

1. КЛАССИФИКАЦИЯ

Согласно **традиционной классификации** врожденного сифилиса выделяют:

– сифилис плода;

– сифилис детей грудного возраста – до 1 года;

– сифилис детей раннего детского возраста – от 1 года до 4 лет;

– поздний врожденный сифилис;

– скрытый врожденный сифилис.

В соответствии с **МКБ-10 выделяют**:

1. Ранний врожденный сифилис (до 2 лет):

– ранний врожденный сифилис с симптомами;

– ранний врожденный сифилис скрытый.

1. Поздний врожденный сифилис (в возрасте старше 2 лет):

– поздний врожденный сифилис с симптомами;

– поздний врожденный сифилис скрытый (без клинических проявлений и при нормальном составе спинномозговой жидкости).

1. КЛИНИКА (ОБЩИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ)

Клинические особенности врожденного сифилиса обусловлены особенностями инфицирования, цитодеструктивным действием T. pallidum, слабой иммунореактивностью плода.

Они включают:

– отсутствие первичной сифиломы;

– отсутствие четкой периодизации (нередко сочетание проявлений, схожих с таковыми при вторичном и третичном приобретенном сифилисе).

1. ПОЗДНИЙ ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

Проявляется в четыре года, но чаще в возрасте от 8 до 11 лет, редко позднее. Возникает у детей, имевших признаки раннего врожденного сифилиса, или у детей с ранее латентным течением инфекции. В 60% случаев протекает скрыто, то есть характеризуется положительными серологическими тестами при отсутствии клинических проявлений.

Характеризуется сочетанием проявлений позднего врожденного сифилиса (клинически соответствуют позднему приобретенному сифилису) и постоянных и стойких признаков, являющихся результатом перенесенного сифилиса в грудном возрасте.

Активные проявления сифилиса (наблюдаются примерно у 40% больных с поздним врожденным сифилисом):

– бугорковый или гуммозный сифилид кожи и слизистых оболочек, костей;

– сифилитические гониты (билатеральные гидроартрозы);

– поражение внутренних органов (реже чем при раннем врожденном сифилисе);

– нейросифилис;

– хориоретинит, ирит, паренхиматозный кератит;

– специфический лабиринтит

Особенностями клинической картины являются специфические симптомы, которые делят на:

1. Безусловные или достоверные.
2. Вероятные или условные, требующие дополнительного подтверждения.
3. Дистрофии (стигмы), которые встречаются при многих хронических инфекционных заболеваниях и обусловлены обменными нарушениями.
	1. Безусловные (достоверные) симптомы позднего врожденного сифилиса
4. **Паренхиматозный кератит.**
5. **Зубы Гетчинсона.**
6. **Специфический лабиринтит**.

**1. При паренхиматозном кератите**  в патологический процесс неминуемо вовлекаются оба глаза с интервалом в 6-10 месяцев, несмотря на проводимое лечение.

* **Признаки** паренхиматозного кератита: диффузное помутнение роговицы вследствие веретенообразного прорастания вновь образованных сосудов, светобоязнь, слезотечение, блефароспазм.
* **Прогноз** паренхиматозного кератита сомнительный: у 30% больных – значительное нарушение остроты зрения, возможна слепота.

**2.Зубные дистрофии** впервые описаны Гетчинсоном в 1858 году. Изменяются верхние средние постоянные резцы и отмечается гипоплазия их жевательной поверхности. По свободному краю зубов образуются полулунные, серповидные выемки, шейка зуба становится шире свободного края более чем на 2 мм и зуб приобретает бочковидную форму или вид отвертки.



**3.Специфический лабиринтит** (или специфическая глухота) наблюдается у 3-6% больных поздним врожденным сифилисом в возрасте от 5 до 15 лет, чаще у девочек. Возникает внезапно в результате воспалительных явлений и геморрагий во внутреннем ухе и дистрофических изменений слухового нерва.

Сифилитическая глухота и паренхиматозный кератит отличаются резистентностью к специфической терапии. В очагах поражения отсутствуют бледные трепонемы. Это подтверждает аллергическую природу обоих проявлений, о чем также говорит успех применяемой в их лечении глюкокортикоидной терапии.

* Все 3 патогномоничных симптома позднего врожденного сифилиса (триада Гетчинсона) встречаются редко, чаще наблюдают какой-либо один из них, что достаточно для постановки диагноза позднего врожденного сифилиса.
	1. Вероятные признаки позднего врожденного сифилиса
1. **Ягодицеобразный череп (башеннообразный).**

Выступают теменные бугры, как бы разделенные бороздкой. Возникает в результате сифилитической гидроцефалии и остеопериостита костей черепа. Кости черепа поражаются у 6,3 % больных.

1. **«Саблевидные голени».**

Наиболее часто поражаются длинные трубчатые кости голеней. Под влиянием тяжести тела ребенка большеберцовая кость искривляется вперед, утолщается по передней поверхности, что сопровождается сильными ночными болями. Дифференциальная диагностика проводится с поражением костей при рахите, когда кости голеней искривляются кнаружи, но утолщение их отсутствует.



1. **Седловидный нос.**

Формируется в результате разрушения носовых костей и носовой перегородки. Встречается у 15-20 % больных поздним врожденным сифилисом.



1. **Козлиный или лорнетовидный нос.**

Развивается в результате диффузной мелкоклеточной инфильтрации и атрофии слизистой оболочки носа и хряща.



1. **Дистрофии зубов**:

– кисетообразный или почкообразный моляр (изменения 1 моляра – жевательная поверхность недоразвита, по своей форме напоминает кисет);

– щучий зуб Фурнье (на поверхности клыка образуется тонкий конический отросток);



– зуб Муна (недоразвитие жевательных бугорков первых моляров).

1. **Радиарные рубцы Робинсона-Фурнье.**



1. **Поражение нервной системы.**

Слабоумие, гемиплегия, спинная сухотка, церебральный детский паралич, джексоновая эпилепсия.

1. **Специфические ретиниты.** (Поражаются сосудистая оболочка, сетчатка глаза и сосок зрительного нерва).
	1. Дистрофии (стигмы) позднего врожденного сифилиса
2. **Олимпийсий лоб**.



1. **Косоглазие.**
2. **Асимметрия ушных раковин.**



1. **Высокое («готическое или «стрельчатое») небо**.



1. **Диастема Гоше** – широко расставленные верхние резцы



1. **Бугорки Корабелли** (добавочные бугорки на боковых поверхностях первого моляра).



1. **Симптом Австидийского-Игуминакиса** – утолщение грудного конца ключицы вследствие диффузного периостоза (1891).
2. **Аксифоидия Кейра** – отсутсвие мечевидного отростка грудины.
3. **Гипертрихоз Тарновского** – избыточное оволосение, доходящее до надбровных дуг.



1. **Симптом Дюбуа-Гиссара** – инфантильный мизинец; укорочен, искривлен и повернут внутрь.



1. ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА

Успешное лечение беременной женщины является гарантией здоровья ребенка.

Лечение беременных проводится в условиях стационара согласно Федеральным клиническим рекомендациям «Болезни кожи. Инфекции, передаваемые половым путем» (2015).

Препаратами выбора являются **бензилпенициллин и его производные**. Но при непереносимости этих препаратов используют цефалоспорины. При наличии гиперчувствительности к последним применяют макролиды (антибиотики группы эритромицина), но эти препараты плохо проникают через плаценту.

Даже при эффективном лечении матери макролидами у новорожденных может развиваться врожденный сифилис, поэтому такие новорожденные должны проходить лечение в течение первого месяца жизни по тем же самым схемам, что и дети, рожденные нелечеными матерями.

В случае заражения в предродовом периоде мать может оказаться на момент родов серонегативной. При такой ситуации проводят диспансерное наблюдение, и диагноз врожденного сифилиса по клинико-лабораторным данным может быть поставлен через 3–14 мес.

Для ранней диагностики врожденного сифилиса необходимо тщательно обследовать пуповину, плаценту и оболочки плода для выявления очагов поражения, отделяемое которых исследуется методом темного поля, а биоптаты окрашивают методом серебрения для выявления возбудителя.

При невозможности выполнения всего комплекса диагностических исследований малейшее подозрение на возможное внутриутробное инфицирование является показанием для проведения специфического лечения новорожденного.

**Профилактическое лечение проводят с целью предупреждения врожденного сифилиса**:

а) беременным женщинам, лечившимся по поводу сифилиса до беременности, но у которых в нетрепонемных серологических тестах сохраняется позитивность;

б) беременным, которым специфическое лечение сифилиса проводилось во время беременности;

в) новорожденным, родившимся без проявлений сифилиса от нелеченной либо неадекватно леченной во время беременности матери (специфическое лечение начато после 32-й недели беременности, нарушение или изменение утвержденных схем лечения);

г) новорожденным, матери которых при наличии показаний во время беременности не получили профилактического лечения.

1. Список использованной литературы:
2. Поздний период сифилиса. Врожденный сифилис : учебное пособие / К. И. Разнатовский [и др.]. – СПб. : Изд-во СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2017. – 52 с
3. Дмитриев, Г.А. Сифилис: феномен, эволюция, новация / Г.А. Дмитриев, О.В. Доля, Т.И. Васильева. – М. : Бином, 2010. – С. 367. Елисеев, Ю.В.
4. Практические аспекты эволюции клинических маркеров сифилитической инфекции : учебное пособие для врачей / Г.И. Мавлютова, Л.А. Юсупова, И.К. Минуллин. – Казань : Медок, 2013. – 36 с. Мавлютова, Г.И.
5. Поражения внутренних органов при ранних и поздних формах сифилитической инфекции : учебное пособие для врачей / Г.И. Мавлютова, Л.А. Юсупова. – Казань : ООО «Альфа-К», 2014. – 55 с.