

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им.
проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения РФ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО
им. проф. В.И.Прохоренкова

Зав. Кафедрой:

д.м.н., проф. Карачева Юлия

Викторовна

Реферат

Особенности течения позднего врожденного сифилиса.

Выполнила:

ординатор 2 года обучения

Мозговая Анастасия Евгеньевна

Проверила:

Зав. Кафедрой:

д.м.н., проф. Карачева Юлия



Викторовна

Красноярск, 2020

Оглавление

Введение.	3
Патогенез.	4
Поздний врожденный сифилис.	5
Достоверные признаки.	5
Вероятные признаки.	6
Поражение ЦНС.	8
Поражение кожи.	8
Поражение внутренних органов.	9
Список литературы.	10

Введение

Сифилис занимает важнейшее место в структуре инфекций, передаваемых половым путем (ИППП), и является социально значимым заболеванием, так как не только наносит большой урон здоровью и репродуктивной функции пациента, но и представляет угрозу экономическому и общественному потенциалу страны.

Врожденным называют сифилис, возникающий у ребенка внутриутробно, то есть процесс заражения имел место до рождения. Врожденная патология развивается при попадании трепонемы в организм будущего ребенка через пуповину с током крови или лимфы от зараженной инфекцией женщины. Плод может быть инфицирован на разных сроках беременности, патологии формируются по мере развития органов и систем будущего ребенка.

В соответствии с Международной классификацией болезней МКБ-10 выделяют:

1. Ранний врожденный сифилис (до 2 лет):
 - ранний врожденный сифилис с симптомами;
 - ранний врожденный сифилис скрытый.
2. 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).

Патогенез

По мнению ряда ученых, сифилитическая инфекция может влиять и на хромосомный аппарат зародышевых клеток родителей. Различают сифилитические гамеопатии (дегенеративные изменения, возникшие в половых клетках до оплодотворения), бластопатии (поражение зародыша в период бластогенеза) и сифилитические эмбриопатии (патологические изменения плода в период от 4 нед. до 4-5 мес. беременности). У таких больных детей обнаруживают разнообразные дефекты физического, неврологического и психического, интеллектуального характера. Врожденный сифилис возникает в результате попадания бледной трепонемы в плод через плаценту от болеющей сифилисом матери.

Инфицирование плода может произойти как в случае заболевания матери до зачатия, так и позднее, на разных стадиях развития плода. Бледные трепонемы проникают в организм плода через пупочную вену или по лимфатическим щелям пупочных сосудов. Несмотря на раннее проникновение бледных трепонем в организм плода, патологические изменения в его органах и тканях развиваются только на V-VI месяцах беременности. Поэтому активное противосифилитическое лечение в ранние сроки беременности может обеспечить рождение здорового потомства.

Поскольку вторичный сифилис протекает с явлениями спирохетемии, наиболее велик риск рождения больного ребенка у беременных, болеющих вторичным сифилисом. Кроме того, передача сифилиса потомству происходит в основном в первые годы после заражения матери; позднее эта способность постепенно ослабевает. Считается возможным рождение больных сифилисом детей от матери, страдающей врожденным сифилисом (сифилис второго и даже третьего поколения). Однако такие случаи наблюдаются очень редко.

Исход беременности у больной сифилисом женщины бывает различным: она может закончиться поздним выкидышем, преждевременными родами, рождением больных детей с ранними или поздними проявлениями болезни или латентной инфекцией. Для женщин, болеющих сифилисом, характерен различный исход беременности на различных этапах течения процесса, так как степень инфицирования плода зависит от активности инфекции. Возможность заражения плода путем передачи инфекции через сперматозоид от отца до сих пор не доказана.

Поздний врожденный сифилис регистрируется у детей старше 2-х лет. Чаще всего заболевание выявляется у детей 14 — 15 лет и старше, заболевание у которых протекает по типу третичного сифилиса.

У детей 2 — 5 лет заболевание имеет те же клинические проявления, что и при раннем врожденном сифилисе. При этом наблюдают немногочисленные папулезные высыпания, сгруппированные чаще в аногенитальной области (широкие кондиломы), крупных складках, в углах рта; встречаются те же форсы поражения внутренних органов, костей, ЦНС.

Поздний врожденный сифилис в возрасте от 5 лет проявляется клиническими симптомами, соответствующими третичному периоду приобретенного сифилиса: бугорками и гуммами на коже и слизистых оболочках, гуммозными поражениями внутренних органов, опорно-двигательного аппарата, ЦНС.

У части детей сифилис имеет скрытое течение.

Считается, что поздний врожденный сифилис является рецидивом перенесенного в прошлом не леченного или недостаточно леченого заболевания. Чаще всего это случается, когда ранний врожденный сифилис протекал скрытно, либо асимптомно, либо симптомы заболевания вообще отсутствовали.

Характерной особенностью позднего врожденного сифилиса является наличие специфических симптомов:

- Достоверные (безусловные), указывающие на наличие заболевания,
- Вероятные (относительные), требующие подтверждения диагноза,
- группа признаков (дистрофии, стигмы), встречающихся так же при других инфекционных заболеваниях и интоксикациях. Они не имеют какой-либо диагностической ценности и только указывают на вероятное поражение сифилисом больного и помогают при постановке диагноза.

Достоверные признаки включают триаду Гетчинсона. В триаду Гетчинсона входят такие признаки как:

- паренхиматозный кератит,
- лабиринтная глухота
- дистрофия зубов.

Все три патологии одновременно наблюдаются крайне редко.

В триаду врожденного сифилиса входят аномалии развития (гипоплазия) зубов. У детей с врожденным сифилисом регистрируется такая патология, как зубы Гетчинсона. Причиной развития является воздействие сифилитической инфекции на метаболические процессы в зачатках зубов, в результате чего формируется порок развития органа.

Формирование патологии постоянных зубов происходит при их закладке — на 6 — 7 месяцах беременности, когда уже функционирует плацентарное кровообращение и бледные трепонемы проникают в плод, оказывая свое негативное влияние. Закладка молочных зубов происходит у плода еще до перехода на плацентарное кровообращение, поэтому данная патология у них не наблюдается.

Зубы Гетчинсона наблюдают у 15-20% больных поздним врожденным сифилисом. Оба передних верхних резца (постоянные зубы) имеют бочкообразную форму или форму отвертки. Зубы при этом шире на уровне шейки (в пределах 2 мм), чем на режущем крае. Оси зубов конвергированы к средней линии. Оба резца сужены в направлении режущей поверхности. На свободном крае зубов видны полулунные выемки. Также на режущем крае, особенно в средней части, могут быть расположены маленькие острые, легко обламывающиеся шипики. Края выемки и шипики, как правило, лишены эмали.

Полулунная выемка на типичном бочкообразном верхнем оезце может быть обнаружена при рентгенологическом исследовании еще в раннем детском возрасте. С возрастом края зубов стачиваются и к 20-22 годам зубы становятся короткими, с широки, ровным и кариозным краем.

Паренхиматозный кератит наблюдают у 50% больных поздним врожденным сифилисом. Кератит проявляется двусторонним помутнением роговицы, светобоязнью, слезотечением, блефароспазмом. При васкулярной форме кератита возникает помутнение роговицы без покраснения глаза и светобоязни. Отмечают прорастание в роговицу новообразованных сосудов из цилиарных сосудов склеры в виде «метелочек» или «эполеток».

Помутнение роговицы может быть выражено в разной степени. При диффузном поражении оно захватывает всю роговицу в виде молочного или серовато-красного «облака», особенно интенсивное в центре глаза. При очаговом процессе существуют лишь небольшие облаковидны пятнышки. Значительно выражена инъекция прикорнеальных сосудов и сосудов конъюнктивы. Заболевание обычно начинается с одного глаза, а затем переходит на другой. Данный период может длиться от нескольких недель да нескольких лет. Исход зависит от выраженности процесса. Если помутнение небольшое, то после лечения зрение восстанавливается. В тяжелых случаях может наступить полная потеря зрения.

Диагноз паренхиматозного кератита можно поставить ретроспективно, так как помутнение роговицы и запустевшие сосуды остаются пожизненно.

Лабиринтную глухоту наблюдают всего у 3-4% больных поздним врожденным сифилисом. Глухота развивается между 8 и 15 годами жизни, чаще у девочек. Сначала выявляют головокружение, шум и звон в ушах, нарушается костная проводимость, а позднее развивается глухота на одно или оба уха. Глухота связана с поражением лабиринта, нередко в сочетании с дистрофическими изменениями слухового нерва. При раннем возникновении, до развития у ребенка речи, может сформироваться глухонемота. Сифилитический лабиринт характеризуется торпидным течением.

Для диагностики врожденного сифилиса достаточно наличия хотя бы одного из достоверных признаков, подтвержденного положительными серологическими реакциями.

Вероятными (относительными) считают признаки, способные подтвердить врожденный характер заболевания при наличии других дополнительных данных (сведения о сифилисе у матери или перенесенном раннем врожденном сифилисе, наличие положительных серологических реакций на сифилис).

К вероятным признакам относят саблевидные голени, рубцы Робинсона-Фурнье, деформацию носа (седловидный, лорнетовидный, бараний), ягодицеобразный череп. Эта группа признаков связана со специфическими процессами, возникающими в тканях под непосредственным влиянием бледной трепонемы.

Саблевидные голени – следствие перенесенного в грудном возрасте остеохондрита, вместе с ранними периоститами в области метафиза, исчезающими бесследно, стимулирующего более быстрый, опережающий рост большеберцовой кости по сравнению с малоберцовой. Вследствие этого возникает своеобразное искривление кпереди голени в виде серпа, клиническая картина сабли.

Значительно реже встречаются саблевидные предплечья. Этот признак относят к «вероятным», так как подобные изменения костей можно встретить у детей с приобретенным сифилисом.

Для позднего врожденного сифилиса характерно симметричное поражение многих костей, гипертрофические изменения на большом протяжении с обширными деформациями.

На костях черепа могут быть периоститы, гиперостозы и гуммы. Как видим, при позднем врожденном сифилисе вместе с новообразовательными процессами происходит разрушение костного вещества.

Рубцы Робинсона-Фурье – радиарные рубцы вокруг углов рта и на подбородке, свидетельствующие о перенесенной диффузной инфильтрации Гохзингера. Особенно данный признак характерен, если его выявляют в детском и юношеском возрасте. Могут быть округлые рубчики с поверхностью в виде «наперстка», расположенные в углах рта. Это следы папул с глубоким инфильтратом, расположенных в этом месте ранее.

Деформации носа формируются после перенесенного сифилитического ринита, в результате разрушения носовой перегородки диффузным мелкоклеточным инфильтратом, а также атрофии слизистой оболочки и хряща. Данную форму называют седловидной или лорнетовидной. Однако такая форма может произойти и при третичном сифилисе вследствие гуммозного процесса. Именно поэтому признак относят к «вероятным».

Ягодицеобразный череп – результат перенесенной сифилитической гидроцефалии с остеопериоститом костей черепа. Обращают внимание выступающие лобные бугры с расположенной между ними бороздкой.

Наконец, у больных поздним врожденным сифилисом нередко встречаются признаки, возникновение которых связано не с непосредственным воздействием возбудителя сифилиса, а с нарушением трофики, или с другими тяжелыми инфекциями и интоксикациями, их называют дистрофиями.

✓ Разные дистрофии зубов:

- диастема Гаше – широко расставленные верхние резцы;
- бугорок Карабелли – пятый добавочный бугорок на жевательной поверхности 1-го моляра верхней челюсти;
- кисетообразные первые моляры.

- ✓ Олимпийский лоб – несимметричное увеличение лобных и теменных бугров.
- ✓ Готическое небо – высокое твердое небо.
- ✓ Отсутствие мечевидного отростка грудины (аксифоидия).
- ✓ Признак Авситидийского – утолщение грудинного конца ключицы рабочей руки.
- ✓ Инфантильный мизинец – укорочен, несколько искривлен и повернут кнутри.
- ✓ Паукообразные пальцы (арахнодактилия).
- ✓ Дистрофия ушной раковины.

При врожденном сифилисе наблюдают также сифилитические гониты. Это хронические синовиты коленных суставов, не затрагивающие хрящи и эпифизы костей. При этом функции суставов не нарушаются. Не отмечают болей и повышения температуры.

При позднем врожденном сифилисе процесс часто поражает **нервную систему**. Проявления очень разнообразные, сочетаются с другими признаками заболевания или могут быть в виде моносимптомов. Начинаются с упорных головных болей и судорог по типу джексоновой эпилепсии одной конечности, реже – половины лица. Наблюдают расстройства речи, слабоумие, гемиплегии, параплегии и гемипарезы. Заболевание может протекать в виде детского церебрального паралича, это может сопровождаться рефлекторной неподвижностью зрачков и косоглазием.

Умственная отсталость при позднем врожденном сифилисе проявляется от легких форм до идиотии. Особенно трудны для диагностики легкие формы слабоумия, протекающие изолированно с отрицательными серологическими реакциями. В связи с этим необходимо обращать особое внимание на детей с поздним развитием двигательных функций и речи, а также с поздними навыками к чистоте.

Иногда при позднем врожденном сифилисе встречаются ювенильную форму прогрессивного паралича, выявляемую к 8-10 годам. Такие дети, сначала хорошо успевающие в школе, постепенно теряют память, появляются расстройства речи, мания величия, изменения со стороны глаз (неподвижность зрачка, атрофия зрительного нерва). Позже отмечают судороги и параличи, способные привести к летальному исходу.

Кожа при позднем врожденном сифилисе страдает реже. Наблюдают бугорковый и гуммозный сифилиды. Бугорки обычно занимают обширные поверхности, располагаются на лице, туловище и конечностях, быстро распадаются и разрастаются вширь. Гуммы обнаруживают в виде твердых многочисленных опухолей размером от горошины до вишни, расположены преимущественно на лице и конечностях. Кожа над ними истончается, приобретает синюшный оттенок, появляется флюктуация. После разрешения процесса, особенно при локализации на лице, остаются значительные обезображивания. На слизистой оболочке носа обычно обнаруживают диффузные гуммозные процессы, реже – в виде отдельных узелков. Гуммозные язвы на слизистой оболочке гортани приводят к охриплости голоса и стойкому стенозу.

Встречают также изменения со стороны лимфатической системы.

Поражения **внутренних органов** при позднем врожденном сифилисе встречаются гораздо реже, чем в грудном возрасте, его течение обычно в виде моносимптомов. Чаще других органов страдает печень. Процесс представлен гümмами или изменениями по типу цирроза с увеличением всего органа. Часто одновременно с печенью процесс поражает и селезенку.

Специфические изменения в почках проявляются в виде нефроза или нефрозонефрита, симптомы ничем не отличаются от банального воспаления. Для врожденного сифилиса характерно частое обострение почечного процесса под влиянием присоединившихся вторичных инфекций.

При позднем врожденном сифилисе легкие страдают редко, однако описаны специфические пневмонические инфильтраты, сопровождающиеся кровохарканием и образованием полостей, а также плевриты, пневмосклерозы и бронхоэктазы. Так как сифилис приводит к значительному снижению защитных сил организма, у таких детей может присоединиться туберкулезный процесс, это значительно осложняет диагностику.

Роль позднего врожденного сифилиса в этиологии заболеваний сердца до конца не ясна. Отмечают редкие поражения сердца у детей в виде миокардита, эндокардита, недостаточности клапанов.

Поражение желез внутренней секреции часто остается нераспознанным в грудном возрасте и клиническими симптомами проявляется позднее (поражение надпочечников, половых желез, поджелудочной и щитовидной железы).

Список литературы:

1. Кожные и венерические болезни // Под ред. Ю. К. Скрипкина. М. Медицина, 1995, Т. 2.
2. Самцов АВ. Основы дерматовенерологии в вопросах и ответах. – Санкт-Петербург.
3. Федеральные клинические рекомендации, 2015.