



НЕЙРОСИФИЛИС

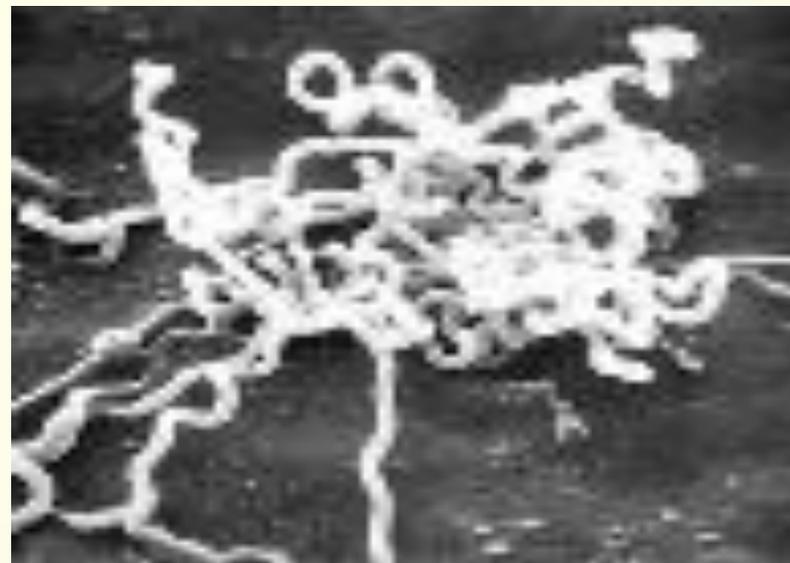
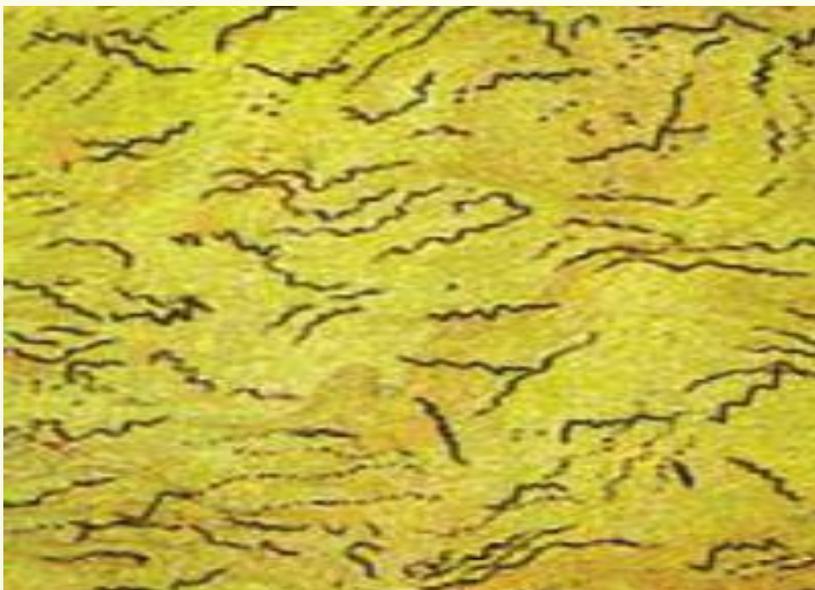


Врач-интерн Укибаев Н.О.

Сифилис

Сифилис – общее инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой, склонное к хроническому рецидивирующему течению с характерной периодизацией клинических симптомов, способное поражать все органы и системы, передающееся преимущественно половым путем.

Возбудитель – бледная трепонема - *Treponema pallidum*.



Сифилис нервной системы (нейросифилис)

В развитии нейросифилиса значимы:

- отсутствие или недостаточное предшествующее лечение,
- травмы (особенно черепно-мозговые),
- интоксикации (алкогольная и др.),
- длительные хронические инфекции.

Пути передачи сифилиса:

- Половой путь,
- Бытовой путь,
- Гемотрансфузионный путь,
- Профессиональный путь,
- Трансплацентарный путь.

Ранний нейросифилис

- поражение мозговых оболочек: от скрытых (латентных) форм до острого генерализованного менингита.
1. скрытый (латентный) сифилитический менингит,
 2. менингоневритическая форма сифилитического менингита (базальный менингит),
 3. сифилитическая гидроцефалия,
 4. острый генерализованный (манифестный) сифилитический менингит,
 5. сифилитический менингомиелит,
 6. ранний менингovasкулярный сифилисифилис

Скрытый (латентный) сифилитический менингит

- встречается у 10-15% больных первичным и у 20-25% больных вторичным сифилисом
- Клиника минимальна.
- головная боль, шум в ушах, головокружение, снижение слуха, болезненность при движении глазных яблок.
- Редко гиперемия диска зрительного нерва, папиллит.
- Диагноз устанавливают по изменениям в ликворе (большое количество белка и цитоз).

Менингоневритическая форма сифилитического менингита (базальный менингит)

- встречается в 10 - 20%
- Клиника подострая.
- Слабовыраженные менингеальные симптомы: легкая головная боль, головокружение, иногда тошнота, рвота.
- Поражение черепно-мозговых нервов: легкий птоз, асимметрия лица, сглаженность носогубных складок, девиация языка, опущение мягкого неба, снижение костной проводимости.
- При вовлечении в процесс зрительного нерва (как правило, двустороннее) снижается центральное зрение, суживаются поля зрения, диск зрительного нерва гиперемирован, границы его нечеткие, незначительно набухают ткани диска, расширяются вены (артерии меняются мало),
- Изменения в ликворе незначительные

Сифилитическая гидроцефалия

- встречается в 7-15% случаев - локальное воспаление оболочек головного мозга.
- **Острая сифилитическая гидроцефалия** характеризуется нарастающей головной болью, головокружением, неукротимой рвотой, спутанностью сознания, могут быть эпилептиформные припадки, расстройства речи.
- **Скрытая сифилитическая гидроцефалия** - перечисленные проявления менее выражены.
- Офтальмоневрологически - застойные диски зрительных нервов.
- Ликвор - белково-клеточная диссоциация.

Острый генерализованный (манифестный) сифилитический менингит

- *встречается редко.*
- **Клиника:** повышение температуры, резкая головная боль, головокружение, рвота.
- Выражены менингеальные симптомы, патологические рефлексy, гиперемия дисков зрительного нерва, папплит.
- Сосудистые расстройства, сопровождающиеся эпилептиформными припадками, парезами конечностей.
- **Ликвор:** большое количество белка и цитоз. Эта форма развивается на 5—6-м месяце с момента заражения
- **Дифференциальная диагностика** с бактериальными менингитами: (анамнез, симптомы раннего активного сифилиса, положительные серологические реакции, РИБТ и РИФ в крови и ликворе).

Сифилитический менингомиелит

- встречается редко до 0,5% случаев
- Возникает через 1—3 года после инфицирования
- **Клиника:** может протекать остро, развивается нижний парапаралич с глубоким нарушением трофики, снижением или потерей чувствительности, расстройством функции тазовых органов.
- **Сифилитический менингомиелит резистентен к специфической терапии.**
- Дифференцировать с опухолью спинного мозга, тромбозами спинномозговых артерий, миелитами другой этиологии, рассеянным склерозом.

Ранний менинговаскулярный сифилис

- *в процесс вовлекаются мозговые оболочки.*
- **Клиника:**
- головная боль,
- поражение черепно-мозговых нервов, нарушение чувствительности,
- гемипарезы,
- альтернирующие синдромы,
- эпилептиформные припадки.
- **Дифференцировать** с заболеваниями, при которых отмечается поражение сосудов головного мозга — атеросклерозом, ревматизмом.

В «классическом» течении сифилиса выделяют 4 периода:

1. Инкубационный период (с момента внедрения в организм бледной трепонемы до появления первого клинического симптома – твердого шанкра) длится в среднем около 20-40 дней.
2. Первичный сифилис (от появления твердого шанкра до возникновения первого генерализованного высыпания) длится 6-7 нед.
3. Вторичный период (от первого генерализованного высыпания до появления третичных сифилидов – бугорков и гумм) длится 2-4 года, характеризуется волнообразным течением, обилием и разнообразием клинических симптомов. Основные проявления представлены сифилидами: пятнистым, папулезным, пустулезным, пигментным – и облысением.
4. Третичный период начинается чаще на 3-4-м году болезни и при отсутствии лечения длится до конца жизни больного. Происходит полное ослабление иммунитета, развивается сифилитическое поражение всех органов и тканей организма (сифилитические гуммы, **нейросифилис**, сифилис почек, сифилитическое поражение сосудов и клапанов)

НЕЙРОСИФИЛИС

Сифилитическая инфекция нервной системы результат хронического воспаления менингеальных оболочек.

Симптомы нейросифилиса в порядке убывания включают:

Личностные изменения – 33%

Атаксия - 28%

ОНМК – 23%

Офтальмологические нарушения -17%

Тазовые нарушения – 17%

Простреливающие боли – 10%

Головная боль – 10%

Головокружение – 10%

Потеря слуха – 10%

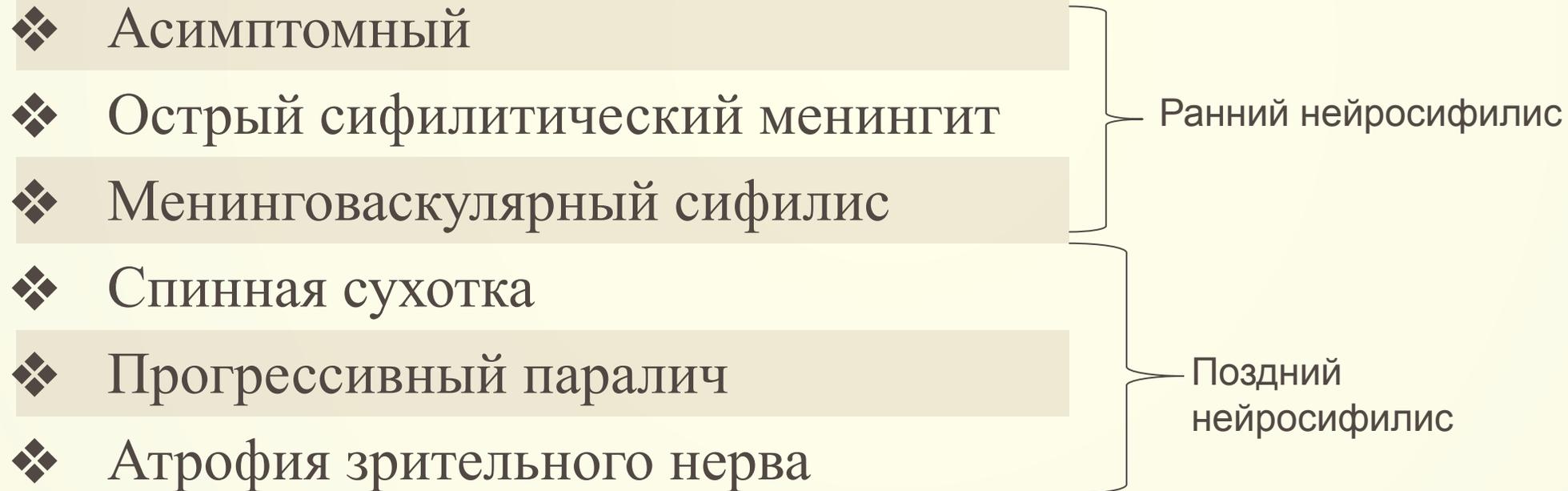
Судороги – 7%

В неврологической картине:

- Гипорефлексия
 - Чувствительные нарушения
 - Зрачковые изменения
 - Краниальные невропатии
 - Деменция, мания, паранойя
 - Симптом Ромберга
 - Нейропатическая артропатия
 - Гипотония
 - Атрофия зрительного нерва
-

ФОРМЫ НЕЙРОСИФИЛИСА

Нейросифилис делится на два анатомо-клинического вида: мезенхимный (поражение сосудов и оболочки мозга, спинного или головного), паренхиматозный (поражению подвергается вещество мозга).



Асимптомный нейросифилис

- Отсутствие неврологических проявлений
- Положительные нетрепонемные тесты

Воспалительные изменения ЦСЖ наиболее часто обнаруживаются в течение первых 12—18 мес. с момента заражения.

- Белок в ликворе от $<0,46$ до > 1 г/л
- Цитоз в ликворе от < 5 /мкл до > 10 /мкл
- В 4 раза чаще лимфоцитарный, чем нейтрофильный

В отсутствие лечения возможно прогрессирование асимптомного менингита в манифестный нейросифилис, а возможна и спонтанная санация ЦСЖ.



Острый сифилитический менингит

Заболеваемость сифилитическим менингитом максимальна в первые 1-2 года болезни.

- Головная боль, тошнота, рвота, менингеальные знаки
- Отсутствие лихорадки
- Краниальные невралгии 7,8,6,2 п.ч.н.

3 клинические формы:

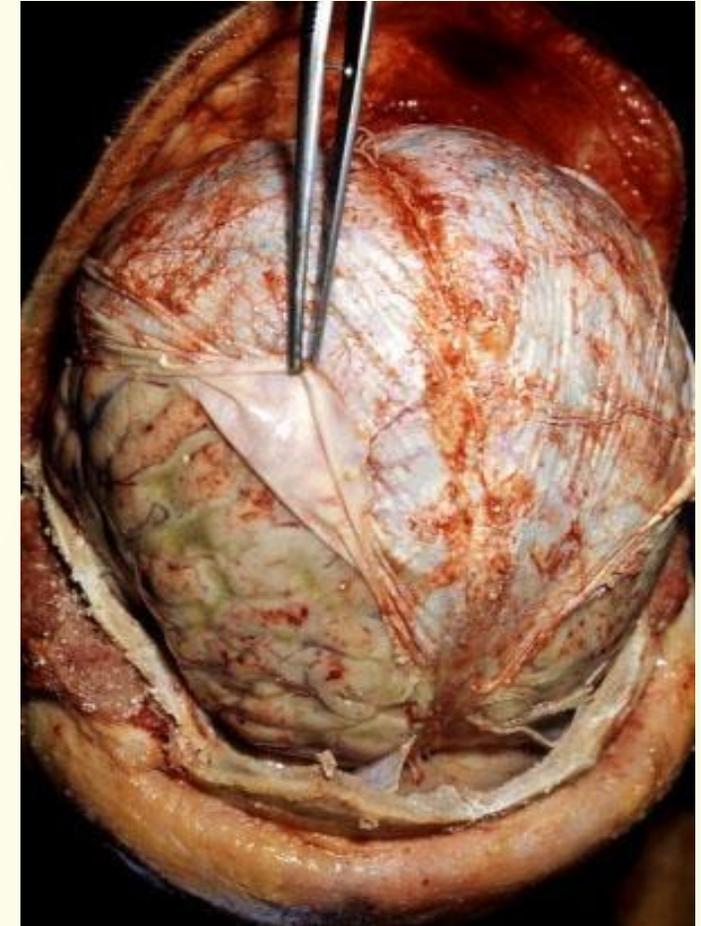
1. острая сифилитическая гидроцефалия (внутричерепная гипертензия, застойные ДЗН)

2. острый базальный сифилитический менингит

3. острый сифилитический менингит с очаговой неврологической симптоматикой (сифилитический менингит конвексимальной поверхности полушарий большого мозга).

ЦСЖ: лимфоцитарный плеоцитоз, повышенный белок

При применении пенициллина симптоматика регрессирует в течение нескольких дней или недель, но симптомы поражения черепных нервов, в частности глухота, могут быть стойкими.



Менинговаскулярный сифилис

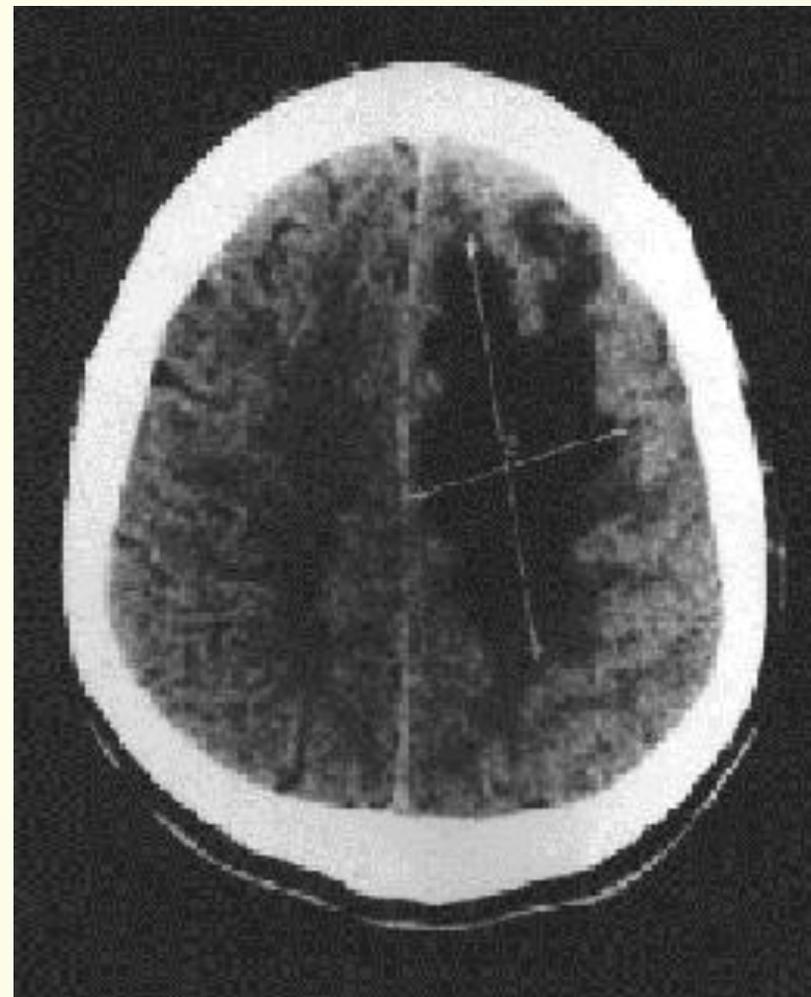
Сифилитический эндоартериит вовлекает мозговые сосуды всех калибров, вызывая концентрическое сужение крупных артерий, а так же локальное сужение или расширение мелких артерий. Без лечения воспалительная реакция ведет к разрастанию субэндотелиальных фибробластов и, в конце концов, к присоединению тромбоза и полной окклюзии сосуда.

Проявляется примерно после 7 лет от начала заболевания.

- головная боль, головокружение, изменения личности и поведения, бессонница и судорожные припадки.

Чаще встречаются синдромы поражения **средней мозговой артерии**.

- Нарушение мозгового кровообращения чаще всего проявляется:
 - гемипарезом или гемиплегией
 - афазией
 - генерализованными судорожными припадками.



Спинальный менинговаскулярный сифилис

— это острый инфаркт, как правило, в бассейне передней спинномозговой артерии. Инфаркт проявляется нижней вялой параплегией, потерей поверхностной чувствительности ниже уровня поражения, нарушением функции тазовых органов

Спинная сухотка

В основе заболевания лежит воспалительная инфильтрация и дегенерация задних корешков в зоне их вхождения в спинной мозг. Процесс дегенерации захватывает задние корешки, преимущественно в поясничном и крестцовом отделах, и задние канатики спинного мозга.

Характерные проявления:

- Нарушение глубокой чувствительности с выпадением ахилловых и коленных рефлексов и сенситивной атаксией.
- Ланцинирующие (пронизывающие, стреляющие) боли в зоне одного или нескольких корешков, чаще в ногах, продолжающиеся от нескольких минут до нескольких часов.
- "штампующая" походка, симптом Ромберга.
- переразгибание в коленных суставах (*genu recurvatum*).
- У 94 % больных наблюдаются анизокория, изменение формы зрачков, вялость реакций на свет. В 48 % случаев выявляются зрачки Аргайла Робертсона.
- Часто встречаются нейрогенные нарушения мочеиспускания, импотенция.
- У 10—20 % больных возникают табетические кризы с приступами болей в животе, гортани, промежности.
- В ряде случаев возникает атрофия зрительного нерва (снижение зрения, серые диски зрительных нервов).
- Характерны трофические нарушения (нейрогенная артропатия, или сустав Шарко), трофические язвы нижних конечностей (*mal perforans pedis*).



Поражение глазодвигательного нерва (фото слева) и зрачковые расстройства (анизокория) на фото справа при нейросифилисе.



Зрачковые расстройства при спинной сухотке: зрачки обоих глаз деформированы и отличаются по размеру.



Зрачковые расстройства при спинной сухотке: зрачки узкие и деформированы, на свет не реагируют (симптом Аргайлла-Робертсона).



Трофические расстройства при спинной сухотке — язвы на стопе.

Прогрессивный паралич

Это хронический прогрессирующий менингоэнцефалит, развивающийся постепенно с пиком заболеваемости в 15—20 лет после инфицирования.

Прогрессивный паралич имитирует проявления многих психических заболеваний. Чаще симптоматика разворачивается в течение 3—4 лет.

- Начинается с раздражительности, снижения памяти, невозможности сосредоточиться и изменений личности. По мере прогрессирования присоединяются расторможенность, асоциальное поведение и бред. Следует отметить, что такие классические проявления прогрессивно гопаралича, как бред величия (мегаломания), встречаются лишь в 10-20 % случаев.
- Иногда основным симптомом является депрессия.
- При дальнейшем прогрессировании заболевания появляется и собственно неврологическая симптоматика: тремор губ, языка, мышц лица и пальцев рук, изменение почерка, дизартрия, переходящая в афазию.
- Часты зрачковые аномалии, возможно развитие синдрома Аргайла-Робертсона: узкие неравномерные зрачки, не реагирующие на свет, введение препаратов, расширяющих зрачки, и болевые стимулы в сочетании с хорошей реакцией на аккомодацию и конвергенцию, иногда неправильная форма зрачков.
- В терминальных стадиях развиваются деменция, параличи и нарушения функции тазовых органов (*dementia paralytica*). Нелеченый прогрессивный паралич приводит к смерти в течение 3—5 лет.

Необычное для душевных болезней развитие параличей и дало повод для названия болезни "*paralysis progressive alienorum*" — прогрессивный паралич помешанных.



В.И.Ленин страдал нейросифилисом.
Прогрессивный паралич — поздняя стадия нейросифилиса.

Атрофия зрительного нерва

Характерно одностороннее ухудшение зрения, которое постепенно захватывает и второй глаз. Лечение пенициллином приостанавливает снижение зрения. У нелеченых больных можно обнаружить воспалительные изменения ЦСЖ. В то же время атрофия зрительного нерва (II) может быть исходом сифилитического неврита этого нерва, однако для атрофии как самостоятельной формы характерны нормальные значения латенции при исследовании ЗВП.

Врожденный сифилис

- Триада Гетчинсона (интерстициальный кератит, деформация зубов и глухота)



ДИАГНОСТИКА

- Ведущий метод диагностики – **серологический**.

Он основан на использовании нетрепонемных тестов (р-ция Вассермана, микрореакция преципитации с кардиолипиновым АГ и др.), и специфичных трепонемных тестов - РИФ.

Диагностика нейросифилиса требует наличия 3 критериев:

1. Положительные нетрепонемные и/или трепонемные реакции при исследовании сыворотки
2. Неврологические синдромы, характерные для нейросифилиса
3. Изменения ЦСЖ (положительная р-ция Вассермана и/или воспалительные изменения (цитоз >20 /мкл и/или содержание белка >0.6 г/л) + положительная РИФ.

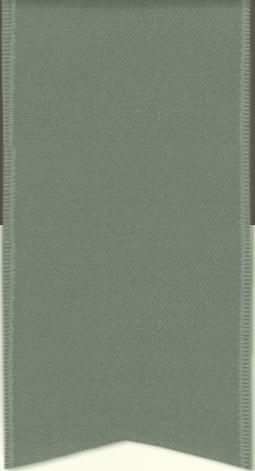
МРТ,КТ.

ЛЕЧЕНИЕ

Внутривенное введение натриевой соли **бензилпенициллина** — 12 млн.-24 млн. ЕД в сутки (по 2 млн.-4 млн. ЕД каждые 4 ч) в течение 10—14 дней.

При аллергии к пенициллинам применяют: цефтриаксон 2 г/сут в/в или в/м в течение 10—14 дней. или доксициклин 200 мг внутрь 2 р/сут в течение 21 дня.

Поясничная пункция, проводимая через 6 мес после окончания лечения, является наиболее важной, так как изменения в составе ЦСЖ будут определять тактику ведения больного в дальнейшем. Если по окончании 6 мес клеточный и белковый состав ЦСЖ не изменился, показано проведение повторного курса лечения. У незначительного числа пациентов санации ЦСЖ не наблюдается в течение нескольких лет, несмотря на повторные курсы пенициллинотерапии. О неэффективности антибиотикотерапии свидетельствует возникновение плеоцитоза и протеинорахии после первоначальной полной санации ЦСЖ. В таких случаях показано проведение повторного курса антибиотикотерапии. **Больной считается излеченным, если по истечении 2 лет ЦСЖ полностью нормализовалась.** Положительный КСР в крови после указанного срока свидетельствует либо о персистенции инфекции, либо о реинфекции, или о ложноположительном результате. Еще раз следует отметить, что РИФ в крови и ЦСЖ может оставаться положительной всю жизнь, поэтому ее нельзя использовать для оценки эффективности лечения.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!