

ТРЕТИЧНЫЙ СИФИЛИС.
ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

Общее течение инфекции

При классическом течении выделяют
4 периода:

- инкубационный (3 – 4 недели)
- первичный (6 – 8 недель)
- вторичный (до 2-х лет)
- третичный (после 2-3 -х лет болезни)

- Третичный сифилис развивается у 40% больных и продолжается неопределенно долго.
- Переходу болезни в третичный период способствуют:
 - неполноценное лечение или его отсутствие в предшествующих стадиях сифилиса;
 - тяжелые сопутствующие заболевания;
 - плохие бытовые условия и др.

Проявления третичного периода сопровождаются:

- выраженным, часто неизгладимым обезображиванием внешнего вида больного,
- тяжелыми нарушениями в различных органах и системах,
- приводят к инвалидности и к летальному исходу.

Отличительными особенностями третичного периода являются:

- продуктивный характер воспаления с формированием инфекционной гранулемы - бугорков и гумм, склонных к распаду с последующими обширными деструктивными изменениями в пораженных органах и тканях;
- ограниченность поражений (единичные элементы);
- повсеместность поражений (элементы сыпи могут локализоваться где угодно);
- волнообразное, перемежающееся течение.

- Рецидивы третичных поражений наблюдаются нечасто и бывают отделены друг от друга многолетними скрытыми периодами.
- Сроки существования третичных сифилидов исчисляются месяцами и годами.
- В третичных сифилидах обнаруживается крайне незначительное число бледных трепонем.
- В связи с чем исследования на наличие возбудителя не проводятся.
- Характерна малая заразительность проявлений;
- Имеется склонность к развитию специфических поражений в местах механических травм.
- Классические серологические реакции у 1/3 больных отрицательные, что не исключает его диагноза:

Поражения кожи представлены двумя сифилидами - бугорковым и гуммозным

БУГОРКОВЫЙ СИФИЛИД

- залегает в толще кожи (сетчатый слой дермы),
 - полушаровидной формы,
 - размером с вишневую косточку,
 - темно - красного или синюшно - красного цвета,
 - поверхность гладкая, блестящая.
- Спустя несколько недель или месяцев бугорок размягчается и изъязвляется с образованием округлой язвы с валикообразными краями.
- Дно язвы очищается от распада, покрывается грануляциями и превращается в пигментированный по периферии атрофический рубец, на котором никогда не возникает новых высыпаний.
- Группа рубцов имеет мозаичный вид.

ГУММОЗНЫЙ СИФИЛИД

- гумма – узел величиной с грецкий орех,
 - плотноэластической консистенции,
 - с резкими границами,
 - покрытый багрово - красной кожей,
 - ограниченно подвижный.
- Субъективные ощущения незначительны или отсутствуют.
- Отмечаются размягчение и распад гуммы с образованием глубокой язвы.
- Дно покрыто остатками распадающегося инфильтрата («гуммозный стержень»).

- Язва рубцуется, оставляя обесцвечивающийся рубец с зоной гиперпигментации по периферии.
- Гуммозный инфильтрат может распространяться на соседние ткани (надкостницу, кость, сосуды).
- Часто встречаются гуммы слизистых оболочек: носа, зева, твердого и мягкого неба, глотки, гортани.
- Это приводит к тяжелым расстройствам речи, глотания, дыхания, изменяют внешний вид больного («седловидный» нос, полное разрушение носа, перфорации твердого неба).
- Поражаются надкостница, кости и суставы голеней, предплечий, черепа, коленные,

Врожденный сифилис

- возникает в результате инфицирования плода трансплацентарным путем.
- Бледные трепонемы проникают в организм плода гематогенным и лимфогенным путем – через пупочную вену, через лимфатические щели пуповины или через поврежденную плаценту.
- Беременная, больная сифилисом, может передать бледную трепонему через плаценту, уже начиная с 10-й недели беременности (но обычно на 4-5 месяце беременности).
- Происходит трепонемная септицемия плода с тяжелым поражением внутренних органов и уже потом – кожи и слизистых оболочек.

- Вероятность возникновения врожденного сифилиса зависит от длительности существования инфекции у беременной: чем свежее и активнее сифилис у матери, тем более неблагоприятно для ребенка.
- Врожденный сифилис чаще отмечается у детей, родившихся от больных женщин, которые не лечились или получали неполноценное лечение.
- Матери, страдающие сифилисом более 2 лет, могут родить здорового ребенка.
- Закон Кассовича: первые беременности у больной сифилисом заканчиваются выкидышем, мертворождением, рождением больного ребенка, после чего возможно рождение здоровых детей.

Судьба инфицированного плода

1. Мертворождение на 6-7 месяце беременности.
2. Рождение живого, но больного ребенка с проявлениями заболевания сразу после родов или несколько позднее.
3. Рождение детей без клинических симптомов, но с положительными серологическими реакциями, у которых позже возникают поздние проявления врожденного сифилиса

Классификация врожденного сифилиса

- *Сифилис плаценты и плода.*
- *Ранний врожденный сифилис* (*syphilis congenita praecox, лат.*) – (с активными и скрытыми проявлениями):
 - а). ранний врожденный сифилис грудного возраста (до 1 года);
 - б). врожденный сифилис раннего детского возраста от 1 года до 4-5 лет).
- *Поздний врожденный сифилис* (*syphilis congenita tarda, лат.*) – наблюдается у детей старше 5 лет (с активными и скрытыми проявлениями).

Сифилис плода

- Изменения произошедшие в плаценте, делают ее функционально неполноценной, что приводит к внутриутробной гибели плода на 6-7 месяце беременности.
- Мертвый плод выталкивается на 3 - 4 -ый день в мацерированном и гипоплазированном состоянии.
- Кожа мертворожденных ярко-красного цвета, как бы «окровавленная», складчатая, эпидермис разрыхлен и легко сползает обширными пластами.
- Поражаются все внутренние органы и костная система плода.

Ранний врожденный сифилис грудного возраста

- Ребенок слабо развит, маленькая масса тела.
- Кожа дряблая, складчатая (отсутствует подкожно-жировая клетчатка), «лицо старика».
- Гидроцефалия, родничок напряжен, лобные бугры выражены, череп имеет удлиненную форму, кожные вены головы расширены.
- Худые синюшные конечности.
- Ребенок беспокоен, часто кричит, развивается плохо, прогрессируют вялость и дистрофии.
- Присоединившиеся интеркуррентные заболевания, часто приводят к ранней гибели ребенка.
- Поражение кожи и слизистых оболочек соответствуют вторичному периоду приобретенного сифилиса.

Сифилитическая пузырьчатка новорожденных

- Напряженные пузыри, в d 1 - 5 см, с серозным, серозно-гнойным, иногда геморрагическим содержимым.
- Излюбленная локализация – ладони и подошвы, возможны высыпания на разгибательной поверхности конечностей, туловище.
- Располагаются на инфильтрированном основании, окружены узкой медно-красной каемкой.
- Нет тенденции к периферическому росту и слиянию.
- Пузыри подсыхают в корки или вскрываются с образованием эрозий ярко-красного цвета, окруженных остатками покрышки.
- В содержимом пузырей большое количество бледных трепонем.

ДИФФУЗНАЯ ПАПУЛЕЗНАЯ ИНФИЛЬТРАЦИЯ

- Локализация – ладони и подошвы, лицо, ягодицы, задняя поверхность бедер и голеней.
- Кожа ладоней и подошв инфильтрируется, складки сглаживаются.
- Цвет синюшно-красный, поверхность блестящая, «лакированная», теряется эластичность, появляются трещины («рука прачки»).
- Процесс заканчивается крупнопластинчатым шелушением.
- На месте глубоких трещин остаются рубцы.
- Инфильтрация Гохзингера: за счет растяжения при крике, сосании, на коже и слизистой оболочке вокруг рта образуются глубокие радиальные трещины после заживления которых образуются «лучистые рубцы» (Робинсона – Фурнье).

СИФИЛИТИЧЕСКИЙ РИНИТ

- Обусловлен отеком и воспалительной инфильтрацией слизистой носа и носовых раковин.
- Вследствие затруднения носового дыхания ребенок начинает дышать через рот, при сосании груди или бутылочки вынужден постоянно отрываться от нее, чтобы сделать вдох ртом.
- В начальной, «сухой» стадии процесса выделений из носа нет.
- В следующей, «катаральной» стадии, появляются вязкие слизисто - гнойные или сукровичные выделения из носа, ссыхающиеся в массивные корки, закрывающие носовые ходы.
- Дыхание ребенка еще более затрудняется, сосание становится невозможным.
- Вытекающее из носа отделяемое мацерирует кожу верхней губы.

- Типичен при раннем врожденном сифилисе – *сифилитический остеохондрит Вегнера*.
- Это - окостенение на границе между хрящом эпифиза и диафизом длинных трубчатых костей.
- Первые две степени определяются только рентгенологически.
- При III степени грануляционная ткань распадается с образованием очагов некроза и может произойти патологический перелом с отделением эпифиза от диафиза.
- Клинически это проявляется в виде *псевдопаралича Парро* – отсутствие движений конечности при сохранении нервной проводимости.
- Пораженная конечность неподвижна, приведена к животу. Попытка пальпации и пассивного движения причиняет сильную боль, ребенок кричит.

Рентгенологическое обследование необходимо проводить в первые 3 месяца жизни ребенка - в более поздние сроки явления остеохондрита могут самопроизвольно разрешиться. При отсутствии лечения возможно изъязвление слизистой оболочки. При разрушении хрящевой и костной основы носа наступает западение и расширение переносицы, нос приобретает «седловидную» форму и напоминает «козлиный»

Периоститы и остеопериоститы

- Поражаются преимущественно длинные трубчатые кости конечностей, реже – плоские кости черепа.
- Клинически проявляется в виде нерезко ограниченных болезненных припухлостей.
- Массивные костные наслоения на передней поверхности большеберцовой кости в результате многократно рецидивирующих и заканчивающихся оссификацией остеопериоститов приводит к образованию серповидного выпячивания и формирования *ложных саблевидных голеней*.
- Изменяется форма костей черепа.
- Наиболее типичны «ягодицеобразный» череп и «олимпийский лоб».

- Поражение внутренних органов у больных врожденным сифилисом грудного возраста идентичны изменениям, при сифилисе плода.
- Поражение нервной системы: гидроцефалия, специфический менингит (иногда геморрагический), специфический менингоэнцефалит, церебральный менинговаскулярный сифилис.
- Поражение органа зрения: заболевание сетчатки и сосудистой оболочки глаз, специфический хориоретинит.
- При офтальмоскопии - по периферии глазного дна обнаруживаются мелкие светлые или желтые пятна, чередующиеся с точечными пигментными вкраплениями (очаги в виде «соли с перцем»).
- Острота зрения у ребенка не страдает.

ПОЗДНИЙ ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

- Возникает у больных, ранее имевших признаки раннего врожденного сифилиса.
- У детей, у которых врожденный сифилис до этого ничем не проявлялся.
- Чаще развивается между 7 и 14 годами, после 30 лет – очень редко.

Клиническая картина в целом аналогична третичному приобретенному сифилису

ОСОБЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Достоверные
- Вероятные
- Дистрофии (стигмы)

Достоверные признаки

1. Паренхиматозный кератит.

- Обычно поражаются оба глаза.
- Вначале вблизи края роговицы появляется нежное облаковидное помутнение.
- Сопровождается светобоязнью и слезотечением.
- Происходит прорастание склеральных сосудов в глубокие слои роговицы в форме «метелки».
- Затем помутнение захватывает всю роговицу.
- Она становится мутной, серовато-красной или молочно-белой.
- Иногда возможна полная потеря зрения.

2. Зубы Гетчинсона

Дистрофия постоянных верхних средних резцов.

Возникает в следствие поражения бледной трепонемой зубного зачатка.

Зубы короткие и широкие, имеют форму бочонка или отвертки (сужены к режущему краю). На их свободном крае имеется неглубокая полулунная выемка. До прорезывания зубов данную патологию можно обнаружить



3. Сифилитический лабиринтит

- Развивается глухота вызванная развитием периостита в костной части лабиринта и специфическим поражением слухового нерва.
- Развивается *лабиринтит* в возрасте 8-15 лет, чаще у девочек.
- Процесс обычно двусторонний, сначала появляется головокружение, шум и звон в ушах, затем внезапно возникает глухота.
- При раннем возникновении, до развития у ребенка речи, может наблюдаться глухонмота.
- Отмечается нарушение костной проводимости.
- Лабиринтная глухота устойчива к проводимому лечению.

Вероятные признаки

1. Рубцы Робинсона – Фурнье – следствие глубоких трещин кожи в области диффузной папулезной инфильтрации, перенесенной в раннем детском возрасте. Они представляют собой тонкие белесоватые полосы рубцовой ткани, пересекающие красную кайму губ и продолжающиеся на окружающую кожу, особенно в области углов рта.
2. Седловидный или «козлиный» нос – результат разрушения носовой перегородки и хряща при специфическом рините Гохзингера. На слизистой оболочке носа нередко наблюдается характерное хроническое поражение в виде *озены* (лат. – *зловонный насморк*).

3. «Саблевидные голени»

- В основе этого процесса лежит диффузный остеопериостит с реактивным склерозом, ведущий к утолщению периоста и кортикального слоя большой берцовой кости.
- В результате длительного воздействия воспалительного процесса на эпифиз рост кости происходит более интенсивно и кость удлиняется.
- Вследствие давления тяжести тела голени ребенка, уже начавшего ходить, искривляются вперед и приобретают вид, похожий на клинок сабли.
- При этом утолщение кости здесь не происходит.

4. Ягодицеобразный череп Парро – характеризуется резким увеличением и выпячиванием лобных и теменных бугров, разделенных продольной впадиной на две шаровидные половины. В основе этого признака лежит перенесенный в раннем детстве специфический остеопериостит лобной и теменной костей в комбинации с гидроцефалией.
5. Сифилитические гониты – чаще возникают в возрасте 8-15 лет. Первичное поражение суставной сумки коленных суставов без поражения хряща и эпифизов костей. Клиническая картина гидрартроза развивается постепенно, без предшествующей травмы, субъективных ощущений, температурной реакции организма, нарушения функции пораженного сустава. Гониты резистентны к специфической терапии.

Дистрофии или стигмы

- Возникают как результат опосредованного воздействия сифилитической инфекции на органы и ткани ребенка (через нарушение обмена веществ, поражение эндокринных желез) и проявляются аномальным их развитием.
- Диагностическую ценность они приобретают лишь тогда, когда у больного одновременно выявляются достоверные признаки позднего врожденного сифилиса, положительные серологические реакции.

1. Признак Авситидийского – утолщение грудинного конца ключицы, чаще правой;
2. Симптом Кейра – отсутствие мечевидного отростка грудины;
3. «Олимпийский» лоб – с очень выпуклыми лобными буграми;
4. Высокое «готическое» или «стрельчатое» твердое небо;
5. «Инфантильный» мизинец – укорочение и искривление мизинца внутрь вследствие гипоплазии пятой пястной кости;
6. Гипертрихоз лба и висков;
7. Широко расставленные верхние резцы;
8. Зубы Муна – «кисетообразные», «бутонные» моляры.

Поражение внутренних органов

При позднем врожденном сифилисе поражение внутренних органов наблюдается реже, чем при раннем врожденном. Клиническая картина та же. Наблюдается гепато- и спленомегалия, альбуминурия, гематурия. Специфическое поражение сердечно-сосудистой системы встречается редко.

Поражение нервной системы

- Часто протекает бессимптомно и выявляется только при исследовании спинномозговой жидкости.
- Симптомы нейросифилиса обычно развиваются в возрасте 5-15 лет и протекают в форме специфического менингита, менингоэнцефалита, сосудистых поражений головного мозга, эпилепсии.
- Для детей с врожденным сифилисом во все возрастные периоды характерна умственная отсталость от легкой дебильности до идиотии.
- Спинная сухотка и прогрессирующий паралич при позднем врожденном сифилисе наблюдаются редко.