

# ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

к.м.н. Дашевская О.В.

- **Врожденный сифилис возникает в результате инфицирования плода во время беременности трансплацентарным путем от больной сифилисом матери.**
- **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.**

## Чем свежее и активнее сифилис у матери, тем более вероятно неблагоприятное окончание беременности для ребенка

- Врожденный сифилис проявляется у детей, родившихся от больных женщин, которые не лечились или получали неполноценное лечение.
- Вероятность возникновения врожденного сифилиса зависит от длительности существования инфекции у беременной. Матери, страдающие сифилисом более 2 лет, могут родить здорового ребенка.

# Факторы риска врожденного сифилиса

- Активная стадия сифилиса у матери
- Отсутствие дородового наблюдения
- Позднее обращение в Ж/К (>20 недель)
- Число визитов в Ж/К < 3
- Первое серологическое обследование на сроке > 28 недель

# Судьба инфицированного плода

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

# Классификация врожденного сифилиса (традиционная)

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

# Согласно международной классификации МКБ-10

## ■ **Ранний врожденный сифилис (срок инфицирования до 2 лет):**

### **1. Ранний врожденный сифилис с симптомами**

(любое врожденное сифилитическое состояние как раннее, так и проявившееся в возрасте до 2 лет):

- ранний врожденный сифилис кожи;
- ранний врожденный сифилис кожи и слизистых оболочек;
- ранний врожденный сифилис висцеральный;
- ранний врожденный сифилитический ларингит;
- ранняя врожденная сифилитическая офтальмопатия;
- ранняя врожденная сифилитическая остеохондропатия;
- ранний врожденный сифилитический фарингит;
- ранняя врожденная сифилитическая пневмония;
- ранний врожденный сифилитический ринит.

## ■ **2. Ранний врожденный сифилис латентный**

(врожденный сифилис без клинических проявлений с позитивной серологической реакцией и негативной пробой спинномозговой жидкости у детей в возрасте до 2 лет).

## **3. Ранний врожденный сифилис неуточненный**

(врожденный сифилис без бактериологического или гистологического подтверждения у ребенка в возрасте до 2 лет; т. е. диагноз устанавливают в случае отсутствия полноценного обследования ребенка или если клиническая картина обследования не дает возможности судить о степени специфичности имеющейся патологии).



# Сифилис плода

Изменения произошедшие в плаценте, делают ее функционально неполноценной, что приводит к внутриутробной гибели плода на 5-6 месяцев беременности. Мертвый плод выталкивается на 3-4 день в мацерированном состоянии, гипоплазированный. Кожа мертворожденных ярко-красного цвета, как бы «окровавленная», складчатая, эпидермис разрыхлен и легко сползает обширными пластами.

Поражаются все внутренние органы и костная система плода. В первые месяцы беременности бледные трепонемы у плода могут не обнаруживаться, так как они проникают в его организм с развитием плацентарного кровообращения.

# Ранний врожденный сифилис

## Манифестный, с клиническими проявлениями

- ✓ Специфические признаки, встречающиеся только при врожденном сифилисе
  - сифилитическая пузырьчатка
  - диффузная папулёзная инфильтрация Гохзингера
  - специфический ринит
  - остеохондрит
  - периоститы и остеопериоститы
- ✓ Специфические признаки, встречающиеся как при врожденном, так и при приобретенном сифилисе

## Скрытый, без клинических проявлений

# Ранний врожденный сифилис

**Внешний вид и кожа:** ребенок слабо развит, маленькая масса тела, кожа дряблая, складчатая (**отсутствует подкожно-жировая клетчатка**). Лицо морщинистое, «старческое», запавшая переносица, кожа бледно-землистого или желтоватого цвета, особенно на щеках (**как окраска пальцев у курильщиков**). Гидроцефалия, родничок напряжен, лобные бугры выражены, череп имеет удлиненную форму, кожные вены головы расширены, худые синюшные конечности. Поведение ребенка беспокойное, он часто кричит, плохо развивается, прогрессирует вялость, появляются дистрофии. Присоединившиеся интеркуррентные заболевания, часто приводят к ранней гибели ребенка.

***Поражение кожи и слизистых оболочек соответствует вторичному периоду приобретенного сифилиса***

# Ранний врожденный сифилис «лицо старика»



# СПЕЦИФИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ ХАРАКТЕРНЫЕ ТОЛЬКО ДЛЯ РАННЕГО ВРОЖДЕННОГО СИФИЛИСА

## СИФИЛИТИЧЕСКИЙ ПЕМФИГОИД (пузырчатка новорожденных)

Первичный элемент сыпи – напряженный пузырь, 1-5 см, с серозным или серозно-гнойным, иногда геморрагическим содержимым. Пузыри располагаются на инфильтрированном основании, окружены узкой медно-красной каемкой, не имеют тенденции к периферическому росту и слиянию. Они подсыхают в корки или вскрываются с образованием эрозий ярко-красного цвета, окруженных остатками покрышки. Излюбленная локализация пузырей – ладони и подошвы, возможен переход высыпаний на разгибательные поверхности конечностей, туловище. В содержимом пузырей большое количество бледных трепонем.

# СИФИЛИТИЧЕСКИЙ ПЕМФИГОИД (пузырчатка новорожденных)



104, 105. Папулезные сифилиды у новорожденного

## ДИФФУЗНАЯ ПАПУЛЕЗНАЯ ИНФИЛЬТРАЦИЯ Гохзингера

*Локализация* – ладони и подошвы, лицо, ягодицы, задняя поверхность бедер и голеней. Кожа ладоней и подошв инфильтрируется, складки ее сглаживаются, она становится синюшно-красной, блестящей, «лакированной», теряет эластичность, появляются трещины («рука прачки»). Процесс заканчивается крупнопластинчатым шелушением. На месте глубоких трещин остаются рубцы.

# «Рука прачки»





# ДИФФУЗНАЯ ПАПУЛЕЗНАЯ ИНФИЛЬТРАЦИЯ

## Гохзингера

Характерно диффузное поражение кожи лица (чаще вокруг рта и на подбородке). Цвет пораженной кожи вначале красный, затем коричневатый, иногда с синюшным оттенком. Складки губ сглаживаются, губы становятся отечными, малоподвижными, гладкими и блестящими. За счет растяжения и травматизации при крике, сосании на фоне диффузной инфильтрации губ как на коже, так и на слизистой оболочке образуются глубокие трещины. Они располагаются радиально вокруг рта, особенно выражены у его углов и по средней линии нижней губы. После разрешения инфильтрата и заживления трещин образуются белые лучистые рубцы, остающиеся на всю жизнь (стрии Робинсона–Фурнье).

# СИФИЛИТИЧЕСКИЙ РИНИТ

Обусловлен отеком и диффузной воспалительной инфильтрацией слизистой оболочки носа и носовых раковин. Наступает сужение просвета полости носа и выраженное затруднение носового дыхания. Для облегчения 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. Дифференцировать с дрожжевым стоматитом, протекающим с поверхностными эрозиями слизистой оболочки.

**При отсутствии лечения возможен переход процесса в третью стадию – изъязвление слизистой оболочки. При разрушении хрящевой и костной основы носа наступает западение и расширение переносицы, нос приобретает «седловидную» форму и напоминает «козлиный»**



Наиболее типичная форма поражения костной системы при раннем врожденном сифилисе – *сифилитический остеохондрит Вегнера*

Происходит процесс окостенения на границе между хрящом эпифиза и диафизом длинных трубчатых костей. Первые две определяются только рентгенологически. При III степени остеохондрита грануляционная ткань распадается с образованием очагов некроза и может произойти патологический перелом с отделением эпифиза от диафиза. Клинически остеохондрит III степени проявляется в виде *псевдопаралича Парро* – отсутствия движений конечности при сохранении нервной проводимости. Пораженная конечность неподвижна, как бы парализована: верхняя находится в положении ротации, нижняя согнута и приведена к животу. Попытка пальпации и пассивного движения причиняет сильную боль, ребенок кричит.

Рентгенологическое обследование необходимо проводить в первые **3** месяца жизни ребенка, так как в более поздние сроки явления остеохондрита могут самопроизвольно разрешиться

**Больная С., 8 дней.**



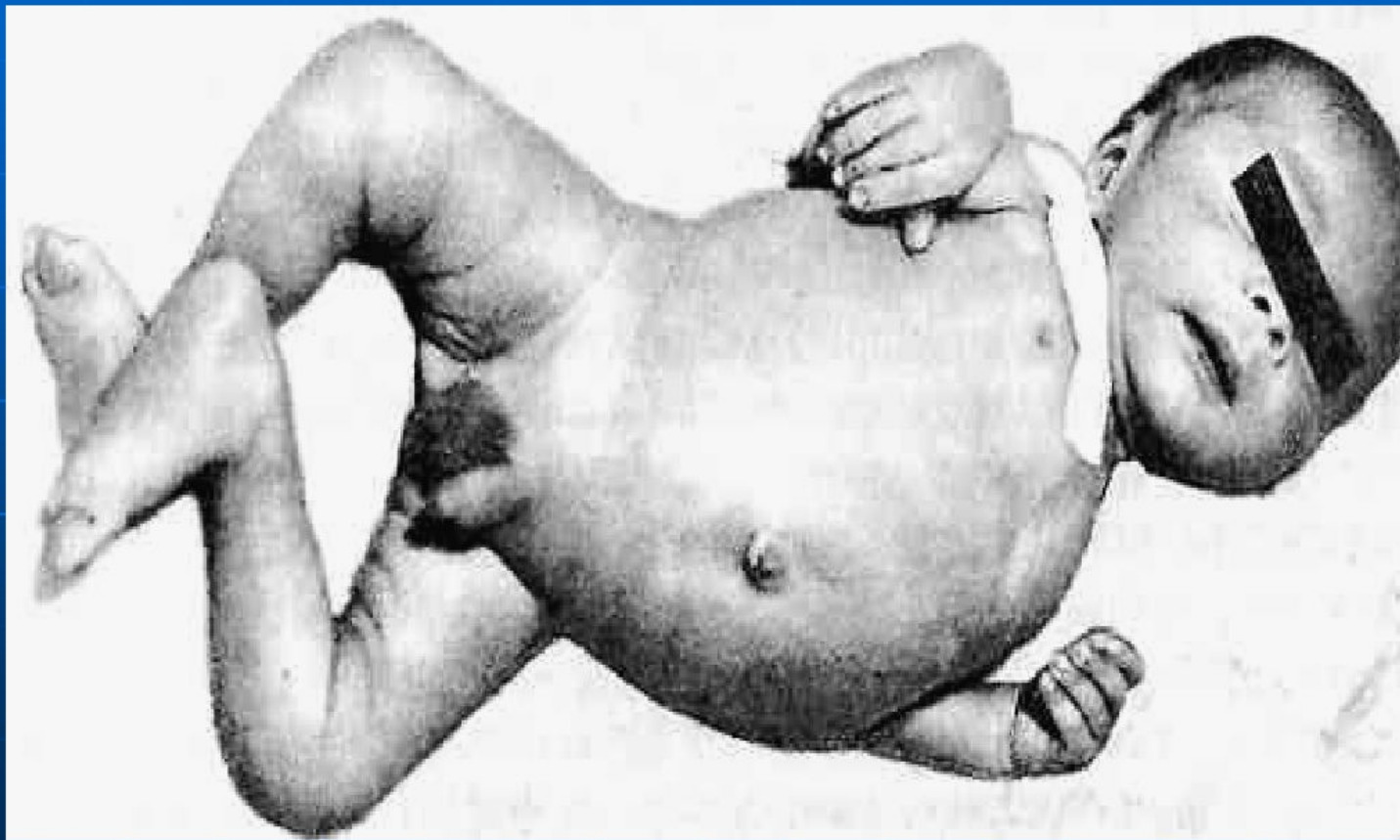
**Больной С., 12 дней.**



**Больная Б., 24 дня.**



# *Псевдопаралич Парро*



# 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 преимущественно 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, или у детей, у которых врожденный сифилис до этого ничем не проявлялся (длительное бессимптомное течение врожденного сифилиса). 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 на фоне инъекции перикорнеальных сосудов вблизи края роговицы появляется нежное облаковидное помутнение бело-серого цвета. Сопровождается светобоязнью и слезотечением. Происходит прорастание склеральных сосудов в глубокие слои роговицы в форме «метелки». Затем помутнение становится диффузным, захватывает всю роговицу. Она становится мутной, серовато-красной или молочно-белой. Иногда возможна полная потеря зрения.

## *2.Зубы Гетчинсона*

Дистрофия постоянных 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 рентгенологически.



### 3. Сифилитический лабиринтит

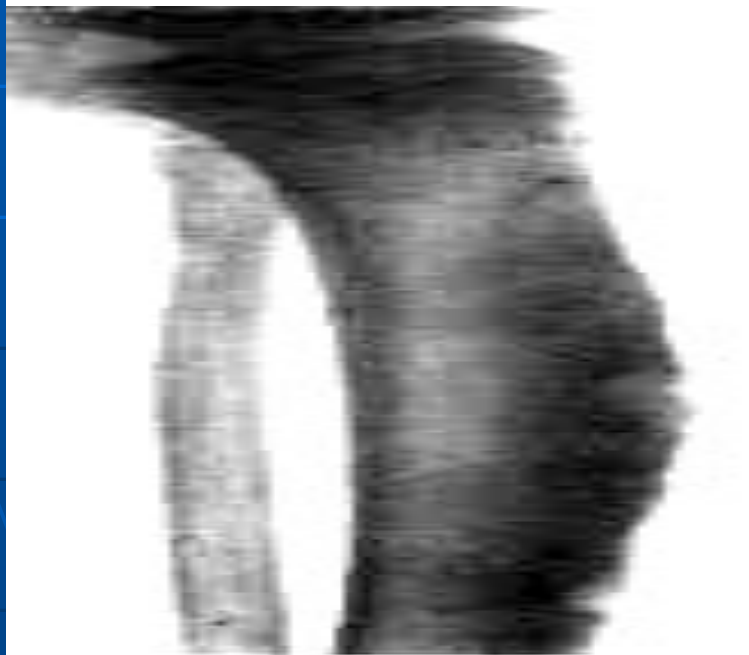
Развивается глухота вызванная развитием периостита в костной части лабиринта и специфическим поражением слухового нерва. Развивается *лабиринтит* в возрасте 8-15 лет, чаще у девочек. Процесс обычно двусторонний, сначала появляется головокружение, шум и звон в ушах, затем внезапно возникает глухота. При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

## Вероятные признаки

1. Околоротовые стрии 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. Истинные саблевидные голени – следствие остеохондрита, который стимулирует более быстрый рост большеберцовой кости по сравнению с малоберцовой. В результате большеберцовая кость серповидно искривляется кпереди, напоминая изогнутый клинок сабли, и утолщается. Подобный процесс может локализоваться и на костях предплечья, ребрах, ключице.



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 наблюдается редко.

# Лечение беременных

Лечение при сроке до 18 нед. (вкл.) – так же как у небеременных, в соответствии с диагнозом по одной из схем (например): первичный сифилис – бензилпенициллина натриевая соль (БПН) по 1 млн ЕД в/м каждые 6 ч №10 (дюрантные – 2,4млн ЕД в/м 1 раз в 7 дней две инъекции); вторичный, то же но №20 (ББП – 3 укола) и т.д. Проф.лечение – женщинам, получившим лечение по поводу I (нет полной негативации РМП) и начавшим лечение во время беременности (чаще после 20 нед.). Проводят прокаин-пенициллином (по 1,2 млн. ЕД в/м), новокаиновой солью (по 600 тыс. ЕД 2р/сут), БПН по 10 дней.

# Специфическое лечение детей

- **Методика №1**

Бензилпенициллина натриевая соль - 100 000 ЕД/кг массы в сутки в/м, разделенной на 6 инъекций, 14 дней

- **Методика №2**

Прокаин-пенициллин – по 1,2 млн. ЕД в/м в сутки в течение 14 дней

- При отсутствии патологии в ликворе возможна **методика №3**

Экстенциллин или ретарпен – 1,2 ЕД в/м 1 раз в 7 дней, всего 3 инъекции.

# Специфическое лечение детей

## Альтернативные методики:

- **ампициллин** в суточной дозе разделенной на 4 инъекции, в течение 14 дней
- **цефтриаксон** – 50 мг/кг массы в сутки в/м (однократная инъекция, 14 дней)

# *Лечение позднего врожденного сифилиса:*

- Бензилпенициллина натриевая соль пенициллина 50 000 ЕД/кг массы в сутки в/м, на 6 инъекции, 28 дней, через 2 нед. (повторный курс – 14 дней); новокаиновая соль пенициллина - 50 000 ЕД/кг массы в сутки в/м, на 2 инъекции, 28 дней (повторный курс через 2 нед.– 14 дней).



# Показания к профилактическому лечению детей

- Отсутствие лечения матери во время беременности
- Недостаточное и неполноценное специфическое лечение матери
- Поздно начатое лечение матери (после 32-ой недели беременности)
- Специфическое лечение матери эритромицином
- Отсутствие профилактического лечения матери (если оно было показано)

# Профилактическое лечение детей

- У доношенных детей (весом не менее 2 кг) – экстенциллин или ретарпен 1 раз в неделю №2
- Прокаин-пенициллин в суточной дозе, вводимой в одной инъекции, в течение 10 дней
- Новокаиновая соль пенициллина в суточной дозе, разделенной на 2 инъекции, в течение 10 дней
- Натриевая соль бензилпенициллина в суточной дозе, разделенной на 6 инъекций, каждые 4 часа в течение 10 дней
- При непереносимости пенициллина – оксациллин, ампициллин, ампиокс в суточной дозе, разделенной на 4 инъекции, в течение 10 дней
- Цефтриаксон в суточной дозе, вводимой в одной инъекции, в течение 10 дней
- Серорезистентность – дополнительное лечение через 6 месяцев

**СПАСИБО  
ЗА  
ВНИМАНИЕ**