

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО
имени профессора В.И.Прохоренкова

Зав.Кафедрой
д.м.н., проф.,
Карачева Ю.В.

Реферат

ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС. КЛАССИФИКАЦИЯ. КЛИНИКА

Выполнила:
клинический ординатор
2 года обучения
Чангы Л.Б

Проверила:
д.м.н., профессор
Карачева Ю.В.

Красноярск, 2018 г.

СОДЕРЖАНИЕ

1. Введение.....	3
2. Общие сведения.....	3
3. Классификация	4
4. Ранний врожденный сифилис детей грудного возраста.....	6
5. Скрытый врожденный сифилис	13
6. Ранний врожденный сифилис детей раннего детского возраста (от 1 до 2 лет).....	13
7. Поздний врожденный сифилис.....	15
8. Список использованной литературы.....	19

Введение

Сифилис – хроническое инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой, характеризующееся системным поражением организма и стадийным течением. Сифилис встречается повсеместно. Уровень заболеваемости колеблется около 40,0 на 100000 населения, в зависимости от региона. Заболеваемость врожденным сифилисом в последние годы в Российской Федерации составляет в среднем 0,59 на 100000. Несмотря на множество методов диагностики сифилиса, остается еще много нерешенных проблем. Диагностика врожденного сифилиса и, следовательно, назначение новорожденному антибиотикотерапии тоже представляет определенные трудности.

Общие сведения

Этиология

Возбудитель сифилиса относится к порядку Spirochaetales, семейству Spirochaetaeaceae, роду Treponema, виду Treponemapallidum, подвиду pallidum(син. Spirochaetapallidum). Бледная трепонема легко разрушается под воздействием внешних агентов: высыхание, прогревание при 55° С в течение 15 мин., воздействие 50–56° С раствора этилового спирта. В то же время низкие температуры способствуют выживанию бледной трепонемы. Бледная трепонема представляет собой микроорганизм спиралевидной формы; число оборотов спирали от 8 до 12, ее завитки равномерны, имеют идентичное строение. Совершает характерные виды движения: вращательные, поступательные, волнообразные и сгибательные. Размножается преимущественно путем поперечного деления на два или несколько сегментов, каждый из которых вырастает затем во взрослую особь. Микроорганизм также может существовать в виде цист и L-форм. Циста является формой выживания бледной трепонемы в неблагоприятных условиях среды и рассматривается как стадия покоя T. pallidum; обладает антигенной активностью. L-форма является способом выживания бледной трепонемы, обладает слабой антигенной активностью. По данным официальной государственной статистической отчетности, эпидемиологическая ситуация по сифилису характеризуется постепенным снижением заболеваемости в целом по Российской Федерации (в 2009 г. — 53,3 случая на 100000 населения; в 2012 г. – 33,1 случая на 100 000 населения).

Эпидемиология

Инфицирование плода сифилисом происходит трансплацентарно, начиная с 4 месяца беременности. При нелеченом сифилисе мать может заражать своих детей на протяжении всего детородного периода, однако наиболее опасным для потомства являются первые 3 года от момента заражения, что соответствует первичному, вторичному и раннему скрытому периоду приобретенного сифилиса.

Классификации врожденного сифилиса МКБ-10:

А 50 Врожденный сифилис

А 50.0 Ранний врожденный сифилис с симптомами

Любое врожденное сифилитическое состояние, уточненное как раннее или проявившееся в возрасте до двух лет.

Ранний врожденный сифилис:

- кожи;
- кожи и слизистых оболочек;
- висцеральный.

Ранний врожденный сифилитический (ая):

- ларингит;
- окулопатия;
- остеохондропатия;
- фарингит;
- пневмония;
- ринит.

А50.1 Ранний врожденный сифилис скрытый

Врожденный сифилис без клинических проявлений, с положительной серологической реакцией и отрицательным тестом цереброспинальной в возрасте до двух лет.

А50.2 Ранний врожденный сифилис неуточненный

Врожденный сифилис БДУ проявившийся в возрасте до двух лет.

А50.3 Позднее врожденное сифилитическое поражение глаз

Поздний врожденный сифилитический интерстициальный кератит (Н19.2).

Поздняя врожденная сифилитическая окулопатия (Н58.8).

Исключена триада Гетчинсона (А50.5).

А50.4 Поздний врожденный нейросифилис (ювенильный нейросифилис)

Деменция паралитическая ювенильная.

Ювенильный (ая):

- прогрессивный паралич;
- спинная сухотка;
- табопаралич.

Поздний врожденный сифилитический (ая):

- энцефалит(G05.0);
- менингит(G01);
- полиневропатия (G63.0).

При необходимости идентифицировать любое связанное с данным заболеванием психическое расстройство используют дополнительный код. Исключена: триада Гетчинсона (A50.5).

A50.5 Другие формы позднего врожденного сифилиса с симптомами

Любое врожденное сифилитическое состояние, уточненное как позднее или проявившееся через два года или более с момента рождения.

Суставы Клаттона (M03.1).

Гетчинсона:

- зубы;
- триада.

Поздний врожденный:

- кардиоваскулярный сифилис (198.);
- сифилитическая:
 - артропатия (M03.1);
 - остеохондропатия (M90.2).

Сифилитический седловидный нос

A50.6 Поздний врожденный сифилис скрытый

Врожденный сифилис без клинических проявлений, с положительной серологической реакцией и отрицательным тестом цереброспинальной жидкости в возрасте двух и более лет.

A50.7 Поздний врожденный сифилис неуточненный

Врожденный сифилис БДУ в возрасте двух и более лет.

A50.9 Врожденный сифилис неуточненный

Учитывая перегруженность классификации ВС по МКБ-10, более приемлемой для клиницистов является клиническая классификация ВС.

Клиническая классификация:

- Ранний врожденный сифилис, включающий в себя врожденный сифилис грудного возраста (до 1 года) и врожденный сифилис раннего детского возраста (от 1 до 2 лет)
- Поздний врожденный сифилис (после 2-х лет)

- Скрытый врожденный сифилис

Клиническая картина

Наличие или отсутствие проявлений врожденного сифилиса у новорожденного зависят от стадии сифилиса матери, её сопутствующих заболеваний и вредных привычек, которые могут способствовать повреждению плаценты и более легкому проникновению бледных трепонем в организм плода. Если, например, женщина к моменту родов больна первичным сифилисом, то, несмотря на возможное инфицирование плода, количество бледных трепонем в его организме невелико и заболевание при рождении выявлено не будет, а клиника разовьется лишь спустя 1,5 - 2 месяца или позже. В случае же вторичного сифилиса у женщины, к моменту родов можно говорить о достаточной степени ее инфицированности в период формирования плаценты и, как следствие, большей вероятности рождения ребенка с манифестными проявлениями заболевания.

Ранний врожденный сифилис с симптомами (A50.0). Характеризуется 3 группами симптомов:

- 1) патогномоничные для врожденного и не встречающиеся при приобретенном сифилисе (сифилитическая пузырьчатка, диффузная инфильтрация кожи Гохзингера, специфический ринит (сухая, катаральная и язвенная стадии) и остеохондрит длинных трубчатых костей Вегнера (I, II и III степени, выявляющиеся при рентгенологическом исследовании);
- 2) типичные проявления сифилиса, встречающиеся не только при раннем врожденном, но и при приобретенном сифилисе (папулезная сыпь на конечностях, ягодицах, лице, иногда по всему телу; в местах мацерации - эрозивные папулы и широкие кондиломы; розеолезная сыпь (встречается редко), алопеция, поражения костей в виде периостита, остеопороза и остеосклероза, костных гумм; поражения внутренних органов.
- 3) общие и локальные симптомы, встречающиеся и при других внутриутробных инфекциях.

По клинической картине больных принято подразделять на 3 группы.

I. Дети с манифестными проявлениями врожденного сифилиса.

В этой группе больных выявляются типичные специфические изменения со стороны кожи (сифилитическая пузырьчатка, диффузная

папулезная инфильтрация, розеолезные и папулезные высыпания), слизистых оболочек (специфический ринит, осиплость голоса, высыпания в зеве), глаз (хориоретинит по типу «соли с перцем»), костной системы (остеохондриты II-III степени, псевдопаралич Парро, периоститы), центральной нервной системы (менингит, менингоэнцефалит, гидроцефалия). Со стороны внутренних органов выявляется гепато- и спленомегалия, гепатит, гломерулонефрит. В периферической крови - гипохромная анемия, лейкоцитоз, увеличенная СОЭ. Серологические реакции на сифилис всегда резко положительные. Физическое развитие у детей этой группы значительно нарушено (недоношенность, пренатальная гипотрофия, ЗВУР, дисморфогенез). Общее состояние таких больных по совокупности соматических признаков очень тяжелое и только раннее начало интенсивной и специфической терапии может гарантировать более или менее благоприятный исход.

II. Дети с моносимптомной клиникой заболевания.

Обычно это доношенные дети с хорошими весо-ростовыми показателями и высокими оценками по шкале Апгар. У них обычно отсутствуют специфические изменения на коже, слизистых оболочках и в паренхиматозных органах. Ранний врожденный сифилис проявляется или остеохондритом II-степени, или хориоретинитом, или асимптомным менингитом. Могут отмечаться явления гипохромной анемии, гепатомегалии или гепатит. Серологические реакции на сифилис всегда положительные. Матери этих больных либо не получили полноценного лечения, либо больны скрытым сифилисом.

III. Дети со скрытым врожденным сифилисом.

Клинических проявлений эта форма не имеет. Диагноз устанавливается только на основании положительных серологических реакций (реакция микропреципитации - МРП, ИФА с определением IgM и Ig G, РПГА, РИФ) и указаний на нелеченый сифилис у матери.

Ранний врожденный сифилис детей грудного возраста.

У детей с ранним врожденным сифилисом клинические проявления заболевания могут присутствовать уже при рождении, либо они проявляются в первые 2-3 месяца жизни, реже - после 3-х месяцев (до года). Наиболее тяжело протекает манифестная форма заболевания. Чем раньше проявляется клиника врожденного сифилиса и чем больше органов и систем оказываются вовлеченными в патологический процесс, тем тяжелее состояние ребенка и неблагоприятнее прогноз. Для этой группы больных характерен специфический внешний вид: обычно это недоношенные или маловесные дети с признаками ЗВУР, вследствие чего у них истончен или отсутствует подкожно-жировой слой, кожа серовато-желтого оттенка, складчатая на конечностях, тургор и эластичность её

снижены. Отмечается увеличение в размерах живота, наличие сосудистой сети. Череп деформирован, увеличен в объеме, с выраженной венозной сетью, преобладает его мозговая часть, отчего лицо ребенка выглядит маленьким и морщинистым, с характерным «старческим» выражением - «маленькие старцы». У детей преобладают бледный, сероватый или желтушный колорит кожи, почти у всех детей отмечаются признаки морфофункциональных нарушений (изменение формы черепа, низкое расположение и деформация ушных раковин, короткая шея, широкая переносица и западение корня носа, короткопалость и др.) и функциональной незрелости детей, родившихся доношенными.

Тяжесть состояния новорожденного ребенка может быть связана с признаками дыхательной недостаточности, обусловленной синдромом дыхательных расстройств. Со стороны легких характерны проявления внутриутробной пневмонии, множественных ателектазов, недоразвития легочной ткани. Возможно тяжелое поражение центральной нервной системы вследствие ишемии и гипоксии мозга, развития кровоизлияний, внутричерепной гипертензии, менингоэнцефалита. Часто наблюдается поражение паренхиматозных органов в виде гепатомегалии, спленомегалии, специфического гепатита. Нередко выявляется гипохромная анемия и тромбоцитопения, вследствие чего возникает геморрагический синдром.

Однако подобная симптоматика может встречаться и при других внутриутробных инфекциях. Поэтому при диагностике врожденного сифилиса приходится пользоваться дополнительными методами обследования (серологической диагностикой, рентгенологическим исследованием трубчатых костей, осмотром глазного дна, ЛОР-органов и др.). К специфическим признакам, свойственным только врожденному сифилису относится поражение кожи, слизистых, костей и ЦНС. Несмотря на то, что в настоящее время поражение кожи при раннем врожденном сифилисе встречается не часто, оно является наиболее специфичным признаком заболевания. Одним из ранних и типичных проявлений активного врожденного сифилиса является сифилитическая пузырчатка, которая выявляется уже при рождении или в первые дни жизни ребенка. Обычно пузыри локализуются на ладонях и подошвах, реже они располагаются на голенях и предплечьях. Кожа в основании пузырей уплотнена, застойно гиперемирована. Пузыри имеют размеры от 3 до 10 мм в диаметре, достаточно плотную покрывку, прозрачное или мутное содержимое. Они обычно не увеличиваются в размерах, не сливаются друг с другом, при вскрытии образуют эрозии с последующим наложением корок, а если не вскрываются - то сосыхаются и в дальнейшем отшелушиваются. В содержимом пузырей можно обнаружить бледную трепонему, что способствует ранней диагностике сифилиса. Следует

помнить, что такой вид поражения кожи представляет определенную опасность возникновения бытового сифилиса у лиц, контактирующих с этим ребенком.

К современным особенностям клиники сифилитической пузырчатки следует отнести отсутствие выраженной инфильтрации в основании пузырей, отчего они часто бывают не напряженными и могут носить абортивный характер, легко вскрываются и проявляются на умеренно эритематозной коже ладоней и подошв многочисленными эрозиями с обрывками эпидермиса по периферии. Иногда пузыри бывают столь поверхностными, что клинически проявляются обильными пластинчатыми чешуйко-корками.

Сифилитическую пузырчатку следует дифференцировать со стафилококковым пемфигоидом новорожденных, при котором пузыри располагаются на видимо неизменной коже туловища, чаще в области живота, вокруг пупка, в складках и редко на ладонях и подошвах. Необходимо дифференцировать сифилитическую пузырчатку также с врожденным буллезным эпидермолизом, при котором пузыри образуются вследствие травматизации кожи и нередко возникают уже в момент рождения на местах, подвергающихся сильному трению и давлению - волосистая часть головы, плечи, спина, задние поверхности верхних и нижних конечностей, кисти и стопы. Пузыри обычно имеют неправильную форму, содержимое их серозное, а нередко, особенно при дистрофической форме эпидермолиза - геморрагическое. Кроме того, при дистрофической форме отмечается быстрое увеличение площади пузырей или эрозий (при потягивании за обрывки эпидермиса по краям пузырей) - положительный симптом Никольского, поражаются слизистые оболочки. Однако окончательная дифференцировка этих заболеваний проводится с помощью исследования отделяемого эрозий на бледную трепонему и постановки серологических реакций на сифилис.

Специфическим проявлением раннего врожденного сифилиса является диффузная папулезная инфильтрация Гохзингера. Чаще в конце первого и на втором месяце жизни ребенка появляется уплотнение и покраснение кожи кистей стоп, ягодиц, лица. Кожа в очагах поражения становится напряженной и блестящей, как бы «лакированной». В дальнейшем на лице, особенно вокруг рта, на губах и подбородке, образуются глубокие кровоточащие трещины, покрываемые корками. Исходом диффузной папулезной инфильтрации на лице являются радиарные рубцы (рубцы Робинсона – Фурнье), которые сохраняются в течение всей жизни. При локализации диффузной папулезной инфильтрации на лице необходимо проводить дифференциальный диагноз с атопическим дерматитом (АД), при которой губы, нос и

прилегающие к нему поверхности щек остаются, как правило, непораженными в виде треугольника. При сифилитическом поражении отсутствует свойственная младенческой стадии АД микровезикуляция, полиморфизм высыпанных элементов и зуд. Диффузное уплотнение кожи ягодиц дифференцируют со стрептококковым и кандидозным поражением. Дифференциальная диагностика с себорейным дерматитом основывается на преимущественной локализации себорейного процесса в складках и наличию жирных чешуйко-корок на волосистой части головы и поражения желудочнокишечного тракта.

Значимым признаком раннего врожденного сифилиса является папулезная, реже - розеолезная сыпь, которая возникает обычно на 2-3 месяце жизни. Она локализуется на туловище, конечностях, иногда на лице. Папулы плоские, размером с горошину, медно-красного цвета, имеют четкие границы, поверхность их незначительно шелушится. Высыпания обычно не группируются, а сливаются и эрозируются только в складках. После их разрешения остается нестойкая пигментация. Розеолезные сифилиды (наблюдаются редко) существуют недолго и обычно исчезают на второй-третий день после начала специфической терапии. При локализации папулезной сыпи в области ягодиц проводится дифференциальный диагноз с папулоэрозивной стрептодермией. При этом заболевании отсутствуют характерные для сифилиса высыпания на слизистых, серологические реакции крови отрицательные. Дифференциальный диагноз с псориазом проводится на основании характерного для сифилитических папул шелушения по типу «воротничка» Биетта, отсутствия признаков псориазической триады и результатов серологического обследования.

Иногда может встречаться специфическое поражение околоногтевых валиков - паронихии, при которых кожа дистальных фаланг пальцев кистей выглядит отеочной, уплотненной, застойно-гиперемированной, безболезненна при пальпации, что отличает сифилитический процесс от пиококкового и кандидозного. Сифилитические паронихии появляются в 2-3 месячном возрасте, захватывают околоногтевые валики и могут сочетаться с периоститами дистальных фаланг пальцев.

Помимо кожных проявлений для раннего врожденного сифилиса характерен специфический ринит, который может обнаруживаться уже при рождении отеком слизистой оболочки носа и затрудненным носовым дыханием (I стадия). Затем появляется вначале скудное, а спустя некоторое время обильное слизисто-гнойное отделяемое, засыхающее в носовых ходах в плотные корки (II стадия). Слизистая оболочка может изъязвляться, что приводит к появлению крови в отделяемом и даже к

носовым кровотечениям (III стадия). В дальнейшем специфический процесс переходит на хрящевую и костную ткани носа, вызывая их деструкцию и рубцевание, что клинически проявляется деформацией носа.

Помимо носа в патологический процесс может вовлекаться слизистые оболочки полости рта и гортани. На слизистой щек, спинки языка, мягкого неба и миндалин могут обнаруживаться папулезные высыпания в виде округлых, плотноватых, некрупных (с горошину) безболезненных элементов серовато-белого цвета, окруженных гиперемизированным венчиком. Благодаря мацерации, папулезные элементы могут эрозироваться. Из-за высыпаний на слизистой гортани у детей может отмечаться осиплость голоса вплоть до полной афонии. Такие высыпания следует дифференцировать с кандидозом слизистых, афтозным стоматитом, «географическим» языком.

Самым частым специфическим признаком раннего врожденного сифилиса является поражение костей, которое может возникнуть у плода уже на 6-7 лунном месяце беременности. В зоне пролиферации хрящей длинных трубчатых костей - между эпифизом и диафизом создаются благоприятные условия для размножения бледных трепонем. В этом случае развивается остеохондрит, при котором происходит нарушение энхондрального окостенения, вследствие торможения развития остеобластов. Остеохондриты чаще выявляются в первые 3 месяца жизни ребенка. Рентгенологически различают три степени остеохондрита. При I степени на рентгенограмме в зоне предварительного обызвествления выявляется темная слегка зазубренная полоска шириной до 2 мм (в норме - 0,5 мм). При отсутствии других признаков врожденного сифилиса и отрицательных серологических реакциях, первая степень остеохондрита не является диагностической, так как может встречаться и при других заболеваниях, таких как пневмония, рахит, а также и у здоровых детей при незрелости костной ткани. При остеохондрите II степени темная полоска более широкая (2-4 мм), зазубренность отчетлива, направлена в сторону эпифиза. Рентгенологически обычно наблюдается расширенная зона обызвествления вокруг неровной полосы разрежения. При остеохондрите III степени под хрящем ближе к диафизу образуется грануляционная ткань. В этой стадии легко возникает внутриметафизарный перелом и возникает состояние, получившее название «псевдопаралич Парро». Клинически удается выявить лишь остеохондрит III степени, когда ребенок болезненно реагирует на любые манипуляции, в частности, на пеленание и массаж, и псевдопаралич Парро, когда отсутствуют активные движения в пораженных конечностях, положение кистей напоминают тюленьи лапы, а нижние конечности согнуты в коленях. Вокруг коленного и голеностопного суставов нередко обнаруживается болезненная припухлость. При псевдопараличе

пораженная конечность обездвижена и при малейшей попытке к пассивному движению ребенок вскрикивает. Болезненность и нормальная электровозбудимость мышц отличает псевдопаралич Парро от параличей, связанных с поражением нервной системы. Обычно встречается псевдопаралич одной верхней конечности, но могут поражаться и остальные. Остеохондрит II степени нередко бывает единственным клиническим признаком раннего врожденного сифилиса (моносимптомный вариант заболевания).

Помимо остеохондритов у больных ранним врожденным сифилисом детей выявляются периоститы. На рентгенограммах периоститы длинных трубчатых костей представлены утолщением надкостницы в виде довольно широкой оссифицированной полосы или слоистыми наложениями. Иногда встречаются периоститы костей черепа. Нередко периоститы сочетаются с остеохондритами. Обычно периоститы носят линейный характер и чаще располагаются в области большеберцовых и малоберцовых костей, реже наблюдается сочетание периоститов большеберцовой и лучевой костей, изредка выявляются периоститы ребер. Следует отметить, что частота обнаружения периоститов не зависит от сроков гестации, они могут быть обнаружены и у недоношенных детей.

Достоверным признаком раннего врожденного сифилиса является поражение органа зрения в виде хориоретинита, паренхиматозного кератита, а иногда, и атрофии зрительного нерва. Наиболее специфическим поражением является хориоретинит, характеризующийся очагами желтовато-красного цвета, расположенными по периферии, и мелкими депигментированными участками, сочетанием белых и желтоватых очагов по периферии глазного дна (симптом «соли и перца»). Атрофия зрительного нерва и кератит, по литературным данным, встречаются редко.

Важным диагностическим признаком раннего врожденного сифилиса является поражение центральной нервной системы.

Чаще оно проявляется внутренней гидроцефалией и хроническим сифилитическим лептоменингитом, при котором наблюдается утолщение мягких мозговых оболочек в основании мозга и в области полушарий. В стенках сосудов отмечается лимфоцитарная инфильтрация. Просвет сосудов сужен вплоть до облитерации. Воспалительный процесс по ходу сосудов распространяется на вещество головного мозга. Клинически поражение центральной нервной системы при врожденном сифилисе характеризуется вялостью ребенка, частым срыгиванием, монотонным плачем или беспричинным вскрикиванием (симптом Систо), судорожным синдромом, очаговой симптоматикой. При наличии у больного гидроцефального синдрома, подозрении на менингит или менингоэнцефалит всегда должна проводиться люмбальная пункция с обязательным определением серологических реакций в ликворе. В

спинномозговой жидкости выявляется лимфоцитарный цитоз и повышенное содержание белка. При компьютерной томографии могут быть обнаружены множественные очаги ишемии и признаки энцефаломалации, гиперэхогенность перивентрикулярных зон, снижение структурности мозговой ткани, мультифокальный поликистоз, что укладывается в клинику текущей нейроинфекции. У больных с менингоэнцефалитом отмечаются высокие показатели белка в спинномозговой жидкости и цитоза. При изолированном сифилитическом менингите уровень белка и цитоз значительно ниже. Среди клеток всегда преобладают лимфоциты. Симптоматика специфических поражений нередко бывает стертой, однако люмбальная пункция должна проводиться в каждом случае врожденного сифилиса или при подозрении на него. Прогноз для детей, перенесших специфический менингоэнцефалит с развитием в дальнейшем гидроцефалии, достаточно серьезный.

Если говорить о вовлечении в патологический процесс внутренних органов, то наиболее частым при раннем врожденном сифилисе признаком является поражение печени и селезенки. Гепатомегалия выявляется у 60% больных, а спленомегалия - у 30%. Почти у всех больных гепатомегалия сочетается с гипербилирубинемией от 170 до 400 мкмоль/л, а у 1/3 детей выявляется повышение аланинаминотрансфераз от 40 до 400 ЕД и диагностируется специфический гепатит.

Поражение почек при раннем врожденном сифилисе встречается довольно редко и протекает в виде гломерулонефрита. В анализах мочи выявляется протеинурия, гематурия и цилиндрурия.

У детей, больных ранним врожденным сифилисом, часто обнаруживаются изменения в периферической крови: гипохромная анемия, тромбоцитопения, лейкоцитоз, повышенная СОЭ. При лейкоцитозе, превышающем $15 \times 10^9/\text{л}$, нередко наблюдается сдвиг нейтрофильной формулы влево. В тяжелых случаях манифестного сифилиса может развиваться лейкомоидная реакция, когда сдвиг нейтрофилов доходит до появления в периферической крови бластных клеток. Обычно это состояние всегда сочетается с выраженной гепатоспленомегалией, что требует исключения врожденного лейкоза. Немаловажным показателем изменений в гемограмме является увеличение СОЭ, которое у больных врожденным сифилисом детей может достигать 30-90 мм/час, что, учитывая реологические свойства крови у новорожденных и детей первых месяцев жизни, встречается довольно редко.

Чем больше органов и систем вовлекается в патологический процесс при раннем врожденном сифилисе детей грудного возраста, тем тяжелее состояние больного ребенка и больше времени требуется для его реабилитации.

Скрытый врожденный сифилис характеризуется только положительными серологическими реакциями крови при отсутствии каких-либо клинических проявлений. У матерей таких больных к моменту родов выявляется нелеченный или недостаточно леченный сифилис.

Ранний врожденный сифилис детей раннего детского возраста (от 1 до 2 лет). Эта форма врожденного сифилиса в настоящее время встречается исключительно редко. Ее возникновение связано со следующими причинами:

во-первых, возможно скрытое (латентное) течение раннего врожденного сифилиса на протяжении всего первого года жизни;

во-вторых, больной ребенок, которому не был своевременно поставлен диагноз «ранний врожденный сифилис грудного возраста», мог неоднократно получать антибактериальную терапию препаратами пенициллинового ряда по поводу каких-либо инфекционных заболеваний;

в-третьих, возможно не были правильно расценены проявления врожденного сифилиса на первом году жизни и заболевание из одной стадии перешло в другую, оставив при этом характерные черты - признаки перенесенной ранее инфекции;

в-четвертых, ребенок мог получить недостаточное лечение по поводу раннего врожденного сифилиса на первом году жизни.

Для детей, больных ранним врожденным сифилисом старше года, характерен специфический внешний вид: обычно у них наблюдается задержка физического развития по типу гипотрофии или гипостатуры; отставание в умственном развитии; обилие стигм дисморфогенеза - низкий рост волос, деформация костей черепа, широкая переносица и западение корня носа, добавочное веко, высокое «готическое» небо, короткопалость. Однако эти признаки могут встречаться и не в связи с врожденным сифилисом, а при других внутриутробных инфекциях и заболеваниях, алкогольной эмбриофетопатии. В некоторых случаях у больных можно обнаружить следы перенесенного ранее специфического инфекционного процесса - радиарные рубцы вокруг рта на месте бывшей папулезной инфильтрации, хориоретинит, деформацию конечностей вследствие перенесенных периоститов, остеопериоститов и остеохондритов, различные деформации носа.

Специфические проявления врожденного сифилиса у детей старше года на коже аналогичны приобретенному вторичному рецидивному и характеризуются появлением крупных папул буровато-синюшного цвета,

располагающихся в области промежности и вокруг ануса, в углах рта, паховых и подмышечных складках, межпальцевых складках. Благодаря такой локализации, папулезная сыпь нередко эрозируется, вегетирует с образованием широких кондилом. При локализации широких кондилом в области половых органов и ануса необходимо проводить дифференциальный диагноз с остроконечными кондиломами. Они отличаются от сифилитических папул более яркой окраской, мягковатой консистенцией, бархатистой поверхностью, напоминающей при разрастании «петушиный гребень», расположением на тонкой ножке, отрицательными серологическими реакциями. Папулы в углах рта следует дифференцировать от стрептококковых и кандидозных высыпаний. Кроме этого, возможно наличие папулезных высыпаний на слизистой оболочке щек, губ, на языке и миндалинах. Иногда поражается слизистая оболочка гортани, появляется хриплый голос или афония. Кроме широких кондилом на коже можно обнаружить специфическую лейкодерму, при которой в области шеи и верхней трети груди и спины появляются гипопигментированные пятна, окруженные гиперпигментированной кожей. Пятна обычно имеют одинаковые размеры, в среднем от 6 до 10 мм в диаметре, не шелушатся. При дифференциальной диагностике следует отличать сифилитическую лейкодерму от витилиго, разноцветного лишая.

В этом периоде врожденного сифилиса может наблюдаться выпадение волос в виде очаговой или диффузной алопеции. При сифилитической очаговой алопеции на волосистой части головы появляются небольшие участки отсутствия волос округлой формы внешне напоминающие «мех, изъеденный молью». Воспалительная реакция кожи отсутствует, волосы, располагающиеся по периферии очагов облысения, внешне не изменены. При диффузном поредении волос очаги располагаются преимущественно в затылочной и теменно-височной областях. При возникновении алопеции у детей младшего возраста всегда необходимо помнить о возможной сифилитической природе процесса.

Одним из проявлений врожденного сифилиса раннего детского возраста является специфический орхит, когда яичко увеличено в размере, плотное, изредка бугристое, безболезненное. Поражение, как правило, симметричное.

При сифилисе раннего детского возраста может встречаться увеличение и уплотнение периферических лимфатических узлов. Наиболее специфичным является увеличение кубитальных лимфоузлов. В отличие от лимфаденопатии другой этиологии при сифилисе всегда выявляются положительные серологические реакции крови, а также могут присутствовать другие признаки заболевания.

Встречаются периоститы длинных трубчатых костей - большеберцовой, предплечий, реже костей черепа. Изредка в этом периоде начинается поражение коленных суставов.

У детей от 1 до 2 лет, страдающих врожденным сифилисом, может выявляться поражение печени и, реже, селезенки. При этом, печень не достигает крупных размеров, несколько уплотнена, поверхность её ровная.

Неврологические проявления раннего врожденного сифилиса старше года обусловлены специфическим эндартериитом, ведущим к облитерации церебральных сосудов и ишемии нервной ткани. В возрасте 1-2 лет могут развиваться центральные гемипарезы, нередко сочетающиеся с парциальными или генерализованными судорожными припадками (Джексоновская эпилепсия), задержкой умственного развития. Характерна глазная симптоматика: анизокория, симптом Аргайла-Робертсона, атрофия зрительных нервов.

Вышеперечисленные признаки раннего врожденного сифилиса детского возраста могут проявляться как манифестной картиной заболевания, так и моносимптомно. В каждом подозрительном случае необходимо уточнение семейного анамнеза и тщательное обследование больного ребенка.

Поздний врожденный сифилис.

Эта форма врожденного сифилиса в настоящее время встречается крайне редко. Обычно первые проявления заболевания возникают в возрасте 4-17 лет, но могут появиться и на 3-м году жизни. По клинике поздний врожденный сифилис сходен с приобретенным третичным сифилисом, так как у больных могут возникать бугорковые и гуммозные сифилиды на коже и слизистых оболочках, развиваются гуммы во внутренних органах, костях и суставах. Нередко поражаются нервная система, сосуды головного и спинного мозга с развитием эпилептиформных припадков, параличей. Иногда наблюдается сухотка спинного мозга и ювенильная форма прогрессивного паралича. Вместе с тем, позднему врожденному сифилису присущи характерные признаки, среди которых выделяют безусловные, вероятные и дистрофии (стигмы).

К безусловным признакам относится триада Гетчинсона (паренхиматозный кератит, гетчинсоновские зубы и лабиринтная глухота). Наиболее частым проявлением этой триады является паренхиматозный кератит, который обнаруживается почти у 50% больных и нередко оказывается единственным признаком позднего врожденного сифилиса. Клинически отмечаются светобоязнь, слезотечение, блефароспазм, перикорнеальная инъекция сосудов, иногда ирит. При офтальмоскопии выявляется диффузное или очаговое помутнение роговицы,

новообразованные сосуды из цилиарных сосудов склеры в виде «метелочек» или «эполет». Паренхиматозный кератит вначале возникает на одном глазу, обычно после травмы, а затем процесс становится двухсторонним. Серологические реакции при этой форме заболевания всегда оказываются резкоположительными. Исход паренхиматозного кератита в значительной степени зависит от своевременной диагностики и полноценности лечения, однако в отношении полного восстановления зрения прогноз сомнителен.

Второе проявление триады - лабиринтная глухота. Этот признак встречается у 3,5% больных поздним врожденным сифилисом и развивается между 8 и 15 годами жизни. Патологические изменения связаны с поражением слухового нерва. Обычно поражается оба лабиринта. Вначале нередко отмечается головокружение, шум и звон в ушах. У больных наблюдается нарушение костной проводимости, развивается глухота. Чем в более раннем возрасте больной теряет слух, тем более вероятно развитие глухонемоты. В распознавании природы лабиринтной глухоты решающее значение имеют положительные серологические реакции крови.

Гетчинсоновские зубы представляют собой третье проявление триады. Передние верхние резцы имеют бочкообразную форму или форму отвертки («dent en tournes»). Зубы при этом широкие и округлые на уровне шейки суживаются к режущему краю. На свободном крае зуба видны полулунные «изящные выемки». В средней части режущего края зуба после прорезывания имеются 3-4 маленьких острых шипика, которые вскоре отламываются. С возрастом края зубов стачиваются и к 20-22 годам зубы становятся короткими, с широким, ровным и кариозным краем. Гетчинсоновские зубы наблюдаются у 15-20% больных поздним врожденным сифилисом.

К вероятным признакам, позволяющим предположить поздний врожденный сифилис, а подтвердить его лишь при наличии дополнительных данных (анамнез, результаты клинического и серологического обследования ребенка и матери, патология в ликворе) относятся симптом Робинсона-Фурнье, саблевидные голени, гонит, деформации носа («седловидный», «козлиный», «лорнетовидный» нос), ягодицеобразный череп, симптом Авситидийского, хориоретинит.

Симптом Робинсона-Фурнье, проявляется тонкими белесоватыми линейными рубчиками, радиарно располагающимися вокруг губ, углов рта, на подбородке. Он возникает после перенесенной в грудном возрасте диффузной инфильтрации Гохзингера. Радиарные рубцы следует дифференцировать с похожими рубчиками, остающимися после ожогов, пиодермий, герпетической экземы Капоши.

Саблевидные голени (*lame de sabre*) возникают в результате перенесенного в грудном возрасте остеохондрита и периостита, характеризуются искривлениями большеберцовых костей вперед и ночными болями. Их необходимо дифференцировать с последствиями перенесенного рахита. К вероятным признакам позднего врожденного сифилиса можно отнести и поражение суставов. Специфический гонит Клеттона представляет собой хронический синовит коленных суставов без поражения хрящей и эпифизов кости. Он протекает хронически, безболезненно, не нарушая функции сустава. В процесс вовлекаются один или оба сустава, а иногда - локтевые или голеностопные. Седловидный нос и его разновидности возникают вследствие разрушения костей носа и носовой перегородки после сифилитического ринита. Ягодицеобразный череп является следствием перенесенных в раннем возрасте гидроцефалии и остеопериостита плоских костей. Подобные изменения возможны и после перенесенного рахита. Симптом Авситидийского-Игуменакиса (*Nigoumenakis*) - утолщение правого грудинного отдела ключицы вследствие перенесенного остеопериостита.

В симптоматике позднего врожденного сифилиса определенное значение придается различным стигмам дисморфогенеза. К ним можно отнести: олимпийский лоб, высокое «готическое» или «стрельчатое» твердое небо, аксифоидию (отсутствие мечевидного отростка грудины), бугорок Карабелли на первом моляре верхней челюсти, диастему Гоше, гипертрихоз с ростом волос на висках и в области лба, почти до бровей (признак Тарновского В.М.), инфантильный мизинец ДюбуаГиссара, асимметрию и деформацию ушных раковин, короткую шею и др. Эти признаки не являются специфическими, так как могут встречаться у детей с внутриутробными заболеваниями. Поэтому существенного значения в диагностике врожденного сифилиса они не имеют. Лишь сочетание данных признаков при наличии положительных серологических реакций крови у ребенка и у матери, либо достоверных или вероятных признаков и других симптомов сифилиса (бугорки, гуммы на коже и слизистых оболочках, поражения висцеральных органов, центральной нервной системы) дают возможность диагностировать поздний врожденный сифилис.

Список использованной литературы:

1. Дерматовенерология [Электронный ресурс] : нац. рук. / ред. Ю. К. Скрипкин, Ю. С. Бутов, О. Л. Иванов. –Режим доступа : <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427965.html>

М. : ГЭОТАР-Медиа. – 2014.

2. Дерматовенерология [Электронный ресурс] : учеб. для вузов / В. В. Чеботарев, К. Г. Караков, Н. В. Чеботарева [и др.]. – Режим доступа : <http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970435670.html>
М. : ГЭОТАР-Медиа. – 2016.
3. Прохоренков, В. И. Дерматовенерология. Методы и методики обследования и диагностики больных дерматозами и инфекциями, передаваемыми половым путем : учеб. пособие для врачей / В. И. Прохоренков, Т. А. Яковлева, В. Г. Максименко ; Красноярский медицинский университет. Красноярск : КрасГМУ. – 2013.
4. Федеральные клинические рекомендации. Дерматовенерология 2015: Болезни кожи. Инфекции, передаваемые половым путем. — 5-е изд., перераб. и доп. — М.: Деловой экспресс, 2016. — 768 с.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КАФЕДРА

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

Рецензия <проф., Д.М.Н кафедры дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. Проф. В.И. Прохоренкова Карачевой Юлии Викторовны> на реферат ординатора второго года обучения специальности Дерматовенерология <Чангы Лимы Борисовны> по теме <Врожденный сифилис. Классификация. Клиника>.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора второго года обучения специальности Дерматовенерология:

Оценочный критерий	Положительный/ отрицательный
1. Структурированность	положит.
2. Наличие орфографических ошибок	положит.
3. Соответствие текста реферата по его теме	положит.
4. Владение терминологией	положит.
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	положит.
6. Логичность доказательной базы	положит.
7. Умение аргументировать основные положительные выводы	положит.
8. Круг использования известных научных источников	положит.
9. Умение сделать общий вывод	положит.

Итоговая оценка: положительная/отрицательная
Комментарии рецензента: *нет*

Дата: *28.11.2018г.*

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

Карачева Ю.В.
Чангы Л.Б.