**ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф Войно-Ясенецкого» Министерства Здравоохранения РФ**

Кафедра дерматологии с курсом косметологии и

ПО им. проф. В.И. Прохоренкова

Реферат: Особенности течения раннего врожденного сифилиса.

Выполнил: врач-ординатор 1-го года обучения

Пупова Юлия Андреевна

Преподаватель: Карачева Ю.В.

Красноярск 2020г.

Последнее десятилетие в России сохраняется неблагополучная эпидемиологическая обстановка с инфекциями, передаваемыми половым путем. Сифилис по-прежнему остается одной из инфекций, вызывающей особую тревогу, так как за последние десять лет рост заболеваемости сифилисом принял в России эпидемический характер. Причина увеличения числа больных связана с социально-экономической обстановкой в России, с резким усилением процессов миграции, с нестабильностью межличностных отношений.

Наибольшая заболеваемость регистрируется среди женщин в возрасте 18-29 лет. Доля беременных женщин в общей структуре больных сифилисом составляет 8-12%. На этом фоне крайне тревожной выглядит проблема заболеваемости сифилисом новорожденных, число которых по сравнению с 1991 г. увеличилось более чем в 56 раз. У каждой третьей беременной женщины из числа инфицированных сифилис диагностируется во вторую половину беременности, следовательно, часть женщин не успевает получить полноценный курс лечения, что увеличивает возможность рождения ребенка с врожденной патологией.

Профилактика врожденного сифилиса состоит, в первую очередь, в своевременном выявлении заболевания у беременной и ее адекватном лечении. Принятое в нашей стране обязательное трехкратное серологическое обследование беременных женщин полностью себя оправдывает. За рубежом также признано необходимым серологическое обследование беременных в первом и третьем триместрах беременности.

Проведение специфического лечения беременных дюрантными препаратами пенициллина до 20-й недели беременности, а после этого срока - специфическое и профилактическое лечение растворимым пенициллином или препаратами пенициллина средней дюрантности позволяет надеяться на рождение клинически здоровых детей.

В связи с этим обсуждается приказ № 302 МЗ РФ, согласно которому сифилис является одним из показаний для прерывания беременности. Буквальное понимание и исполнение данного приказа некоторыми врачами приводит к тому, что беременность прерывается даже против согласия матери. В ноябре 1998 г. на региональной научно-практической конференции Международного Союза по борьбе с инфекциями, передаваемыми половым путем, было решено, что в настоящее время сифилис уже не может считаться абсолютным показанием для прерывания беременности. Однако полноценная терапия беременной женщины не всегда способна предотвратить развитие врожденного сифилиса.

В отношении исходов беременностей остается много вопросов. Почему у ряда женщин, получивших адекватную терапию и прошедших курс профилактического лечения, отмечаются все же значительное число самопроизвольных абортов, мертворождений, преждевременных родов, встречаются случаи рождения детей с врожденным сифилисом?

Одним из объяснений этого может быть возможность бессимптомного поражения нервной системы больной женщины. При обследовании таких пациенток не исследуют ликвор. В связи с этим не всегда можно диагностировать поражение нервной системы и назначить необходимое лечение. Дозы пенициллина, применяемого по традиционным для лечения сифилиса схемам, оказываются значительно ниже тех, которые создают в цереброспинальной жидкости минимальную трепонемоцидную концентрацию. Это позволяет предположить, что, проникая в нервную систему, бледная трепонема находит в ней защиту от пенициллина и приобретает условия для образования L-, и цист-форм. L-формы трепонем, вероятно, не обладают антигенными свойствами или эти свойства выражены не резко. Поэтому лица, в организме которых имеются бледные трепонемы в виде L-форм, являются серологически негативными. В этих случаях наступает клиническое, но не микробиологическое излечение.

В случае беременности женщины, когда изменяются иммунные защитные силы организма, происходит реверсия бледных трепонем из цист-форм в спиралевидные варианты с намного большей вирулентностью. Бледная трепонема поражает развивающийся плод. Это объясняет патологию плода у женщин, не отклоняющихся от систематического контроля над течением беременности и прошедших полный курс терапии.

Большинство женщин, рожающих детей с врожденным сифилисом, безразличны к своему здоровью и к здоровью будущего ребенка (уклонение от лечения в 30% случаев). На учет в женскую консультацию в первой половине беременности встают около 25% женщин, во второй половине - 20%, остальные в женскую консультацию вообще не обращаются. Многие женщины отказываются от детей, оставляя их в родильном доме.

Прогноз беременности на фоне сифилитической инфекции во многом зависит от стадии заболевания матери. Передача сифилиса потомству происходит в первые 3 года после заражения матери, в дальнейшем эта способность постепенно ослабевает («закон Кассовича»), но не угасает совершенно. Больная сифилисом мать, не лечившаяся и не знающая о своем заболевании, всегда может передать инфекцию своим детям.

Наиболее заразным для плода считается вторичный период сифилиса у матери. Встречаемость первичного сифилиса среди беременных женщин составляет от 1,9 до 11,7%, вторичного свежего - от 8 до 66,6%, вторичного рецидивного - до 15,6%, скрытого - до 40%.

За рубежом СДС (центры по контролю и профилактики заболеваний) в 1989 г. ввели определение случая врожденного сифилиса, которое основывается на предположении, что новорожденный инфицирован, если нет подтверждения того, что инфицированная мать была адекватно пролечена до родов.

Международная классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, принятая в 1989 году, подразделяет врожденный сифилис на:

- ранний врожденный сифилис, наблюдаемый у детей в возрасте до двух лет;

- поздний врожденный сифилис (после 2-летнего возраста).

Первый включает в себя ранний врожденный сифилис с симптомами и ранний врожденный сифилис скрытый - без клинических проявлений, но с положительными серологическими реакциями крови и спинномозговой жидкости. К позднему врожденному сифилису относят все признаки врожденного сифилиса, уточненные как поздние, либо появившиеся через 2 года после рождения, а также поздний врожденный сифилис скрытый.

Больная мать может инфицировать плод, начиная с 10-й недели беременности, но обычно внутриутробное заражение происходит на 4-5-м месяце беременности. Бледные трепонемы проникают в организм плода через пупочную вену в виде эмбола (чаще всего) или по лимфатическим щелям пупочного канатика. Плацентарную теорию передачи сифилиса впервые обосновал Р. Atzenauer в 1903 году. В настоящее время плацентарный путь передачи сифилитической инфекции является общепризнанным. Усилению проницаемости плаценты для бледных трепонем способствует высокая (до 60-70%) частота ассоциации сифилиса с другими заболеваниями, передающимися половым путем, в первую очередь хламидиозом, цитомегаловирусной и герпетической инфекцией.

Возбудитель сифилиса вызывает поражение сосудов плаценты, разрастание грануляционной ткани. Пораженная сифилисом плацента более крупная, гипертрофированная, дряблая. Микроскопически определяются: увеличение и отечность ворсин, фиброзирование их стромы, диссоциированное созревание и пролиферация, неравномерность просвета сосудов ворсин, выпадение фибриноида, ишемические инфаркты, гигантоклеточная и полиморфноклеточная инфильтрация как стромы ворсин, так и базального слоя децидуальной оболочки. Даже при отсутствии признаков специфического сифилитического поражения в плаценте происходят изменения, которые оцениваются, как плацентарная недостаточность.

Treponema pallidum, попадая в организм плода, вызывает специфическую септицемию. Возбудитель сифилиса на путях своего распространения не встречает преград лимфатической системы, попадая в ток крови, поражает все внутренние органы и костную систему. Это обуславливает особую тяжесть врожденной сифилитической инфекции, более тяжелой, чем сифилис, приобретенный даже в детском возрасте. Далее спирохета находит в организме плода благоприятные условия для размножения.

Количество попавших в организм плода материнских спирохет обусловливает различную тяжесть сифилитической инфекции у ребенка. Помимо этого тяжесть заболевания во многом зависит от момента инфицирования плода и от степени развития его защитных функций. Чем старше плод к моменту инфицирования, чем сильнее развиты защитные функции организма, тем более локализована инфекция, тем менее серьезен прогноз. В зависимости от различного сочетания всех этих факторов клиническая картина врожденного сифилиса многообразна. В ней нет закономерности, хронологичности в проявлении клинических симптомов, которые характерны для приобретенного сифилиса.

Бледная трепонема, являясь преимущественно тканевым паразитом, быстро элиминируется из крови и осаждается в эндотелии капилляров, что ведет к воспалению и дальнейшему сужению, а иногда и к облитерации просвета сосудов. Возникают изменения диффузно-воспалительного характера, которые сводятся к мелкоклеточной инфильтрации и разрастанию соединительной ткани. Эти изменения отмечаются одновременно в целом ряде важных для жизни органов (печени, селезенке, легких, почках, надпочечниках и центральной нервной системе) и часто приводят к индурации и реже - к сморщиванию органа.

Иногда изменения во внутренних органах у плодов, больных сифилисом, носят очаговый характер в форме ограниченного скопления клеточных элементов внутри паренхимы или же в окружности сосудов, что ведет к образованию гумм.

Кроме вышеприведенных поражений, для врожденного сифилиса характерна задержка в развитии и росте плодов, которая объясняется действием сифилитического токсина. В органах сифилитических плодов почти всегда можно констатировать большое количество бледных трепонем.

В связи с развившейся патологией плода нарушается питание, затрудняется обмен веществ, наступает внутриутробная смерть. Обычно это происходит между шестым и седьмым месяцем внутриутробного развития. Мертвый плод рождается на 3-4 день, в 80% случаев в мацерированном состоянии. Диагноз сифилиса плода устанавливается на основании анамнеза, патологоанатомических и серологических данных.

Беременность у женщин, больных сифилисом, часто заканчивается преждевременными родами. Новорожденный с проявлениями врожденного сифилиса имеет характерный внешний вид: ребенок слабо развит, имеет малую массу тела, кожа его вследствие отсутствия подкожной жировой клетчатки дряблая, землистого цвета, складчатая. Голова большая с развитыми лобными буграми и запавшей переносицей. Поведение ребенка беспокойное.

Клиническая картина врожденного сифилиса в классическом описании встречается редко. В настоящее время ранний врожденный сифилис протекает со «смазанной» симптоматикой, характеризуется ростом числа больных скрытым ранним врожденным сифилисом. Это можно объяснить влиянием антибиотиков, получаемых как женщинами, так и их детьми по поводу различных заболеваний, в том числе и сифилиса.

Сифилитическая пузырчатка стала проявляться единичными пузырями со скудным содержимым, вследствие чего они едва заметны и нередко просматриваются. Основание пузырей лишено инфильтрации, на ладонях и подошвах они чаще проявляются в виде небольшого шелушения.

Диффузная папулезная инфильтрация с глубокими трещинами вокруг рта, после которых остаются рубцы Робинсона-Фурнье, являются казуистикой.

Папулезные высыпания на коже являются нередким признаком раннего врожденного сифилиса, а пятнистые морфологические элементы наблюдается не часто.

Сифилитическая алопеция может иметь как очаговый, так и диффузный характер, особенно при тяжелом течении врожденного раннего сифилиса.

Поражения слизистых оболочек в основном проявляются специфическим насморком (coryza syhyilitica) обычно уже при рождении ребенка. Наблюдаются сухая и катаральная стадии специфического ринита. Деструктивные явления практически отсутствуют.

Поражение костной системы - самое частое активное проявление инфекции в настоящее время. Изменения в костях могут быть единственным симптомом болезни. Рентгенологическое исследование при подозрении на врожденный сифилис должно проводиться в первые три месяца жизни новорожденного, так как поражение скелета в указанные сроки констатируется у 85%, на четвертом месяце - у 10%, позже - только у 5% детей. Патологоанатомические изменения при остеохондрите впервые описал немецкий патолог Wegner, поэтому часто, в том числе и в «Энциклопедическом словаре медицинских терминов», это патологическое состояние именуется «Вегнера остеохондрит».

 В последние годы изменения длинных трубчатых костей наблюдаются в виде остеохондритов, преимущественно I-II степени (встречается у двух третей больных), и периоститов (наблюдается у каждого десятого ребенка, страдающего врожденным сифилисом). Псевдопаралич Парро (внутриметафизарный перелом) чаще всего протекает латентно, проявляется одним или несколькими болезненными либо безболезненными очагами. Изменения суставов отмечаются редко, главным образом по типу артрита при псевдопараличе Парро

Висцеральная патология, возникая во внутриутробном периоде, проявляется или диффузным изменением сосудов и разрастанием соединительной ткани, или в виде гуммозного поражения внутренних органов.

Специфические поражения печени и селезенки выявляются у 50-80% больных. Специфическое поражение легких в виде бледной пневмонии (диффузный интерстициальный процесс в легких) почти не констатируется, так как большинство плодов при данной патологии погибает внутриутробно. Поражения почек в виде гломерулонефритов, нефрозонефритов встречаются нечасто. Из желез внутренней секреции чаще поражаются надпочечники и яички. Патология сердечно-сосудистой системы отмечается редко. В настоящее время чаще наблюдается сифилитическое поражение желудочно-кишечного тракта, отмечается привычная рвота, связанная, со специфическими изменениями слизистой оболочки желудка.

Изменения периферической крови больных детей не носят специфического характера. Чаще определяется лейкоцитоз, гипохромная анемия, повышение СОЭ, тромбоцитопения, замедление свертываемости.

Различные изменения центральной нервной системы обнаруживаются у 30% детей в форме менингита, менингоэнцефалита, гидроцефалии и сифилиса головного мозга с полиморфной симптоматикой. Поражением сосудов мозга и дегенеративными процессами в нервной системе можно объяснить задержку психического развития ребенка. Менингит может протекать как с явными клиническими признаками, так и скрыто. В первом случае отмечается беспокойство, "беспричинный" крик ребенка днем и ночью (симптом Систо), кратковременные приступы судорог, ригидность затылочных мышц, повышение рефлексов. Скрытый менингит обнаруживается только при исследовании спинномозговой жидкости. Вследствие воспаления мягкой мозговой оболочки у ребенка могут отмечаться признаки гидроцефалии. Менингоэнцефалит проявляется парезами, параличами, косоглазием, неравномерностью зрачков.

Из органов чувств у детей грудного возраста чаще всего поражаются глаза. Офтальмоскопия - один из необходимых методов исследования больных детей, при котором определяется патология глазного дна в виде хориоретинитов, а также поражение зрительных нервов, что встречается крайне редко.

После первого года жизни клинические признаки раннего врожденного сифилиса стихают. У большинства детей он принимает латентное течение и выявляется только на основании положительных серологических реакций. Больные дети, как правило, отстают в физическом и умственном развитии.

Иногда возникают трудности в дифференциальной диагностике врожденного сифилиса у детей старше года с вторичным приобретенным сифилисом из-за схожей клинической картины. При приобретенном сифилисе нет выраженных изменений внутренних органов, редко наблюдаются периоститы трубчатых костей.

Случаи позднего врожденного сифилиса в настоящее время единичны, т.к. все дети, с подозрением на сифилитическую инфекцию, даже при отсутствии диагноза «врожденный сифилис» проходят полный курс профилактического лечения сифилиса.

При серологической диагностике следует учитывать, что в первые дни после рождения ребенка серологические реакции могут быть отрицательными, несмотря на поражение сифилисом, что объясняется пониженной реактивностью организма (недостаточное содержание антител в сыворотке, отсутствие комплемента и естественного гемолизина, повышенная лабильность белков крови). В связи с этим целесообразно брать кровь для серологических исследований не ранее 10 дня после рождения.

Необходимо также учитывать, что положительная РИБТ (реакция иммобилизации бледной трепонемы) не может считаться абсолютным признаком врожденного сифилиса, поскольку известна возможность пассивного переноса иммобилизинов ребенку от матери. Если ребенок здоров, то иммобилизины через 5-7 месяцев после рождения исчезают из крови. Возможна также и пассивная передача реагинов ребенку от матери. Если ребенок здоров, то реагины исчезают через 2-5 месяцев после рождения и реакция Вассермана у ребенка становится отрицательной.

В диагностике врожденного сифилиса наибольшую трудность представляет установление раннего скрытого врожденного сифилиса, дифференцируемого с трансплацентарной передачей антител матери. За рубежом для диагностики раннего врожденного сифилиса проводят следующее серологическое обследование: РПГА (реакция прямой гемаглюцинации),VDRL (комплекс серологических реакций), РИФабс (реакция иммунофлюоресценции – абсорбции). У детей с положительными РПГА, VDRL, РИФабс для подтверждения диагноза проводят тест 19-IgM-РИФабс. Этот метод сводится к предварительному выделению из фракций иммуноглобулинов М специфических пентамерных иммуноглобулиновых М антител (19S-IgM) к бледной трепонеме с последующей постановкой FTA (Fluorescent Treponemal antibody test) с адсорбцией. В настоящее время считается, что РИФ с моноглобулиновой антисывороткой (19S-IgM-FTA-ABS) становится положительной лишь в присутствии возбудителя в организме, и негативируется при его исчезновении.

Одним из самых современных методов является иммуноферментный анализ, который относится к трепонемным специфическим тестам и предназначен для выявления специфических антител в сыворотке крови и ликворе больных сифилисом.

Антитела против IgM определяются в сыворотке новорожденного при условии, что в его тканях находятся бледные трепонемы. По данным разных авторов, IgM-антитела выявляются в организме больного уже через 2 недели после инфицирования. Поскольку благодаря большой молекулярной массе эти антитела не проникают через нормальную плаценту от матери к плоду, образование трепонемоспецифических IgM-антител в крови ребенка указывают на наличие инфекции у новорожденного.

Лечение и профилактика врожденного сифилиса проводится согласно методическим указаниям, утвержденным МЗ РФ в 1999 г. (№ 98/273).

Методы профилактического и специфического лечения постоянно совершенствуются. В настоящее время внедряются в практику препараты пенициллина различной степени дюрантности. Для лечения, и особенно для профилактики раннего врожденного сифилиса у детей применяются дюрантные препараты пенициллина, в частности бензатин-пенициллин. Подобное лечение можно проводить при отсутствии у ребенка патологических изменений в ликворе. При невозможности проведения спинномозговой пункции для специфического лечения используют натриевую или новокаиновую соль пенициллина, или прокаин-пенициллин - препарат средней дюрантности.

Прогноз врожденного сифилиса во многом зависит от тяжести заболевания и вторичных интеркуррентных инфекций ребенка. Своевременное применение антибиотика, вскармливание грудным молоком, использование различных методов неспецифического воздействия, рациональный уход обеспечивают не только сохранение жизни ребенка, но и хорошие отдаленные результаты лечения.

Негативация стандартных серологических реакций при полноценном лечении наблюдается через 5-6 месяцев у 90-95% больных детей грудного возраста, а к концу первого года жизни - почти у 100%.

Таким образом, в настоящее время зафиксирован рост заболеваемости врожденным сифилисом, особенностью которого является стертая клиническая картина. Трудность серологической диагностики заключается в том, что у детей при рождении наблюдается высокий процент ложноположительных и ложноотрицательных серологических реакций на сифилис из-за возможности сохранения в крови ребенка материнских антител и запаздывания формирования собственного иммунитета. В связи с этим особенно актуальны тесты на трепонемспецифические IgM. Большого внимания заслуживают и другие методы диагностики. Обязательно - взвешивание и исследование плаценты после рождения ребенка; рентгенологическое обследование; ликвородиагностика; консультации смежных специалистов. Раннее выявление заболевания, адекватная терапия определяют хороший прогноз врожденного сифилиса.

**Список использованной литературы**

1. Ю.К. Скрипкин "Кожные и венерические болезни", М. 2007 г.

2. А.Н. Родионов "Сифилис: руководство для врачей", СПб, 2000 г.

3. "Кожные и венерические болезни" под ред. акад. Ю.К. Скрипкина, М.; 2009 г.

4. Финкельштейн Ю.А. Серодиагностика сифилиса, венерических и кожных болезней. М. - Л., 1930

5. Родионов А.Н. Сифилис 2 изд. Издано: 2000, Питер

6. Мартин Дж. Иссельбахер К. Браунвальд Е., Вилсон Дж., Фаучи А., Каспер Д., Справочник Харрисона по внутренним болезням 1-е изд. 2001, Питер.

7. Скрипкин Ю.К. // Кожные и венерические болезни. - М., "Триада - Х”, 2000, 554-556.