

А.Ю.Родин

ВРОЖДЁННЫЙ СИФИЛИС

-
- ✘ Передача сифилиса родителями своему потомству была установлена ещё в конце XV века во время великой эпидемии сифилиса в Европе, однако дискуссия о механизме перехода инфекции длилась до 1905 года (открытие Шаудиным и Хофманом бледной трепонемы.)

-
- ✘ Заболевание ребёнка может проявиться в разные периоды: внутриутробно, вскоре после рождения и значительное время (годы и десятилетия) спустя после рождения.
 - ✘ Внутриутробное заражение происходит **в конце пятого месяца беременности**, когда начинается функционирование плаценты и формируются очаги некроза в плаценте (**сифилис плаценты**).

-
- ✘ Вследствие нарушения питания плода, затруднения обмена веществ наступает внутриутробная смерть и выкидыш.
 - ✘ При этом в печени, селезёнке, почках, надпочечниках, гипофизе, половых железах также появляются очаги инфильтрации и некроза.

-
- ✘ Особенно тяжелые изменения выявляются в лёгких в виде так называемой "белой пневмонии".
 - ✘ Инфильтрация межъальвеолярных перегородок и десквамация альвеолярного эпителия приводит к тому, что поражённая легочная ткань безвоздушна, имеет серовато-белый цвет.

-
- ✘ "Белая пневмония" обычно приводит к внутриутробной смерти, либо ребёнок погибает сделав несколько вдохов (иногда прожив несколько дней).

-
- ✘ Наиболее частым и достоверным признаком сифилиса плода служит рентгенологическое выявление на 5-6 месяце внутриутробного развития поражения костной системы в виде **специфического** **остеохондроза** или остеопериостита трубчатых костей.

ИСХОДЫ БЕРЕМЕННОСТИ ПРИ СИФИЛИСЕ

Для нелечившихся больных беременных женщин характерны:

1. ранние выкидыши
2. поздние выкидыши и мертворождения мацерированных плодов на 6-7 месяце беременности.
3. рождение больного ребенка,
4. рождение клинически здорового ребенка,

- ✘ В зависимости от клинических проявлений, сроков проявления, врожденный сифилис делят:
- ✘ - Ранний врождённый сифилис. Сюда относятся любые врождённые проявления сифилиса у детей в возрасте до 2 лет.
- ✘ - Ранний врожденный сифилис скрытый. Характерно отсутствие клинических проявлений, положительные серологические реакции в крови и спинномозговой жидкости у детей в возрасте до 2 лет.

-
- ✘ **Поздний врождённый сифилис.** Любые врождённые сифилитические состояния, появившиеся через 2 или более лет после рождения.
 - ✘ **Поздний врожденный сифилис скрытый.** Без клинических симптомов, сопровождающийся положительной серологической реакцией и нормальным составом ликвора.

РАННИЙ ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС.

- ✘ У большинства детей врожденный сифилис протекает в первые 3 месяца после рождения.
- ✘ Причём чем раньше возникают сифилитические поражения, тем хуже прогноз и выше летальность.
- ✘ Дети с тяжелыми проявлениями сифилиса напоминают «**маленьких старичков**».

-
- ✘ Выражена гипотрофия, кожа морщинистая, дряблая, грязно-желтого цвета с практически полным отсутствием подкожно-жировой клетчатки, вследствие чего могут образовываться пролежни.
 - ✘ Руки и ноги имеют вид палочек, обтянутых кожей. Голова увеличена, часто покрыта себорейными чешуйками.

-
- ✘ Такие дети плохо прибавляют в весе, почти непрерывно плачут.
 - ✘ Иногда ночью (из-за гидроцефалии) издают резкий пронзительный вскрик (симптом Систо).
 - ✘ При отсутствии лечения и надлежащего ухода такие дети обычно умирают.

- ✘ Поражения кожи и слизистых особые и никогда не встречаются при приобретенном сифилисе.
- ✘ Сифилитическая пузырчатка. Наиболее раннее изменение кожи, существует при рождении или проявляется в первые дни жизни и встречается у 5-20% детей с врожденным сифилисом.
- ✘ Высыпания в виде пузырей размером до горошины или вишни наполнены серозным или серозно-гнойным экссудатом.

-
- ✘ Локализация, как правило, на ладонях и подошвах, реже сгибательных поверхностях конечностей и туловище.
 - ✘ Пузыри располагаются на инфильтрированном основании и после вскрытия образуют эрозии.

✘ Диффузная папулёзная инфильтрация

Гохзингера – патогномоничный синдром исключительно сифилиса грудного возраста.

- ✘ Обычно появляется на 8-10 недели жизни ребёнка в виде диффузного уплотнения и эритемы в области ладоней, подошв, лица, волосистой части головы, на ягодицах.
- ✘ Кожа становится гладкой, блестящей, ярко-красной, как бы лакированной.

-
- ✘ В дальнейшем на ладонях и подошвах кожа мацерируется, появляется складчатость ("руки прачки").
 - ✘ В области лба, волосистой части головы поражение напоминает себорейный дерматит, волосы выпадают и больше не вырастают.
 - ✘ В другой локализации процесс завершается шелушением.

-
- ✘ Но наиболее характерная картина развивается при диффузной инфильтрации кожи лица.
 - ✘ Губы утолщаются, отёчны.
 - ✘ Вследствие постоянной травматизации при крике, кормлении легко образуются глубокие трещины и язвы.

-
- ✘ На их месте после заживления на всю жизнь остаются белесоватые, лучистые, радиальные рубцы вокруг рта (симптом Робинсона - Фурнье).
 - ✘ Наличие таких характерных рубцов спустя многие годы позволяют диагностировать врождённый сифилис.

-
- ✘ Сифилитический ринит (насморк Гохзингера) может быть единственным проявлением врождённого сифилиса.
 - ✘ Развивается в первые дни жизни, реже в течение первого месяца.
 - ✘ Сопровождается поражением слизистой оболочки носа, преимущественно в передней части.

- ✘ В результате гиперплазии слизистой происходит сужение носовых ходов, носовое дыхание затрудняется, становится шумным, сопящим, затрудняется кормление, так как ребёнок не может дышать через нос.
- ✘ Из носа - обильные гнойно-кровянистые зловонные выделения с большим количеством спирохет.

-
- ✘ Если специфическое лечение не начато, глубокие изъязвления слизистой могут переходить на хрящ и кости с последующим некрозом носовой перегородки и проваливанием спинки носа ("седловидный нос").

✘ **Поражение костной системы** является одним из важнейших признаков сифилиса грудного возраста.

✘ Встречается у 85% больных детей. Столь частое поражение костей обусловлено тем, что на 5 месяце внутриутробного развития между эпифизом и диафизом в зоне пролиферации длинных трубчатых костей из-за усиленного притока крови создаются благоприятные условия для размножения трепонем.

-
- ✘ Развивается остеохондрит, однако это не воспаление, а только нарушение отложения кальция и торможение развития остеобластов.
 - ✘ В этой стадии в зоне обызвествления хряща мало костных перекладин, поэтому при малейшей травме эпифиз отделяется от диафиза с развитием внутриэпифизарного перелома, клинически проявляющегося ложным параличеобразным состоянием -

- ✘ - псевдопаралич Парро. При малейшей попытке к пассивному движению ребёнок вскрикивает, активных движений в поражённой конечности нет. Верхние конечности висят как плети, нижние - подтянуты к животу, создавая впечатление контрактуры.
- ✘ Под влиянием специфической терапии явления остеохондрита быстро разрешаются.

✘ **Специфическое поражение внутренних**

органов начинается ещё внутриутробно.

- ✘ Также часто как и увеличение печени (у 75%), встречается спленомегалия (селезенка увеличивается до 10 раз).
- ✘ Из-за резкого повышения внутричерепного давления у некоторых детей возникают судороги, эпилептиформные припадки.

- ✘ Водянка головного мозга приводит к изменению формы черепа с формированием "ягодицеобразного черепа". Из органов чувств чаще поражаются глаза (в частности сетчатка) в виде хориоретинита.

ПОЗДНИЙ ВРОЖДЁННЫЙ СИФИЛИС.

- ✘ Проявления этого периода возникают в возрасте от 2 до 17 лет, но иногда и через несколько десятков лет.
- ✘ Клинические проявления могут быть продолжением вышеперечисленных процессов раннего врожденного сифилиса, либо возникают среди "полного здоровья".

-
- ✘ В диагностике позднего врождённого сифилиса существуют достоверные, вероятные признаки и стигмы (приметы).

ДОСТОВЕРНЫЕ ПРИЗНАКИ

- ✗ являются патогномоничными и представлены триадой симптомов Гетчинсона:
- ✗ - лабиринтная глухота
- ✗ - зубы Гетчинсона
- ✗ паренхиматозный кератит

Наличие хотя бы одного из признаков триады (при лабораторном серологическом подтверждении) позволяет с несомненностью диагностировать поздний врождённый сифилис.

ВЕРОЯТНЫЕ ПРИЗНАКИ.

- ✘ Их наличие позволяет заподозрить врождённый сифилис, но для подтверждения диагноза необходимы дополнительные данные: сопутствующие клинические проявления или результаты обследования семьи.

- × - саблевидные голени
- × радиарные рубцы Робинсона-Фурнье
- × - седловидный нос
- × ягодицеобразный череп
- × кисетообразные зубы

СТИГМЫ.

- ✘ Являются проявлением дистрофий и встречаются не только при врождённом сифилисе.

Их наличие должно насторожить в плане сифилитической инфекции.

- ✘ - симптом Авситидийского
- ✘ - увеличение лобных и теменных бугров черепа ("олимпийский лоб")

-
- ✗ - высокое "готическое" нёбо
 - ✗ - аксифоидия
 - ✗ - диастема Гаше
 - ✗ инфантильный мизинец
 - ✗ - гипертрихоз лба
 - ✗ ассиметрия ушных раковин

Обнаружение нескольких дистрофий, их сочетание с одним из достоверных признаков или несколькими вероятными, с положительными серологическими реакциями у ребёнка, его родителей является основанием для постановки диагноза позднего врождённого сифилиса.

ПРОФИЛАКТИКА ВРОЖДЁННОГО СИФИЛИСА

- ✘ 1. Полноценное лечение приобретённого сифилиса
- ✘ 2. Профилактическое лечение беременных (после основного специфического курса, или при сохранении позитивных серореакций после полноценного лечения до наступления беременности)

-
- ✘ 3.Профилактическое лечение новорожденных (если мать не получила профлечения или не лечилась вообще)
 - ✘ 4.Двух-трёх кратное серологическое обследование на сифилис в период беременности