

Сифилис

(третичный и врождённый)

Третичный период

- сифилиса может наступить у больного после вторичного периода, через 3-10 (иногда появляется через 30, 40 и 50 лет после заражения) и при отсутствии полноценного лечения продолжается до конца его жизни.

-
- При этом поражаются кожа, слизистые оболочки, кости, суставы, внутренние органы и нервная система.

Классификация

В третичном периоде различают манифестную или активную стадию (сифилис третичный активный) с явными признаками болезни и скрытую стадию (сифилис третичный скрытый - больные, перенесшие третичный активный сифилис и не имеющие на момент осмотра активных проявлений, либо имеющих их следы (рубцы, изменение костей и др.).

Особенности клинических проявлений третичного периода

- 1. Сифилиды третичного периода малозаразительны (практически это неинфекционная стадия). Это связано с незначительным количеством бледных трепонем в третичных сифилидах

-
- 2. Несмотря на небольшое количество спирохет очаги поражения деструктивны (т.е. завершаются либо распадом с формированием рыбцов или рассасываются с образованием рубцовой атрофии).

-
- 3. Признаки третичного сифилиса развиваются медленно, поэтому можно наблюдать ложный (эволюционный) полиморфизм (одновременное наличие последовательных различных морфологических элементов – бугорки, узлы, язвы, корки, рубцы).

-
- ④ 4. Лимфатическая система интактна, т.е. лимфоузлы в процесс не вовлекаются.
 - ④ 5. Островоспалительные явления отсутствуют, большинство больных отрицают субъективные ощущения

-
- 6. Несмотря на длительное течение третичных сифилидов, они довольно быстро разрешаются после начала специфической терапии

Клинические проявления третичного сифилиса на коже и слизистых

- 1.- бугорковый сифилид
- 2.- гуммозный сифилид

Бугорковый сифилид

- В толще дермы прощупывается четко контурируемые, полушаровидные, плотные, бугорки размером до горошины без признаков острого воспаления (цвет от тёмнокрасного до синюшного), поверхность гладкая, блестящая.
- Затем происходит некроз с образованием язвы и рубца либо рассасывание с формированием рубцовой атрофии



Гуммозный сифилид

- Первичный морфологический элемент – узел, возникающий в подкожно-жировой клетчатке величиной с кедровый орех, плотной консистенции, безболезненный, не спаянный с окружающей тканью и потому легко смещаемый, без воспалительных явлений

-
- С увеличением в размерах до грецкого ореха он спаивается с кожей и окружающей тканью, кожа приобретает буроватый или тёмно-красный цвет. В результате размягчения появляется флюктуация и вскоре гумма вскрывается с образованием отверстия.

-
- Из этого небольшого свища выделяется малое количество липкой, полупрозрачной жидкости (напоминает клей или резину - "гумми арабикум", отсюда и название).

-
- ⦿ Излюбленная локализация - голени, кожа головы, наружные гениталии.
 - ⦿ С момента возникновения гуммы до образования рубца проходит от нескольких недель до 8 месяцев.



Осложнения гуммозного процесса

- ① 1. присоединение вторичной инфекции в виде рожистого воспаления, гангрены и т.д.
- ② 2. элевантиаз (слоновость, лимфостаз)

- 3. при периферическом росте гоммы возможно повреждение близлежащих органов и тканей



Третичные поражения слизистых оболочек

- Поражение слизистых оболочек при третичном сифилисе происходит в 20-35% случаев. Сифилиды слизистых оболочек отличаются более ярким цветом, заметной отёчностью из-за выраженных экссудативных явлений.

-
- Инфильтрат **слизистой оболочки носа** формируется на границе костной и хрящевой ткани носовой перегородки и приводит к сужению просвета. Дыхание затрудняется. После отторжения некротических масс наступает перфорация носовой перегородки, иногда с западением спинки носа ("серповидный или седловидный нос").

-
- **Сифилиды твёрдого нёба** почти всегда иррадиируют на костную ткань, разрушая её. Перфорация приводит к образованию отверстия, соединяющего полость рта и полость носа. Изменяется фонация, появляется гнусавость голоса. Пища из полости рта попадает в полость носа, поэтому при еде происходит поперхивание.



-
- Гуммы глотки и миндалин развиваются незаметно, они опасны иррадиацией в позвоночник и кровеносные сосуды.
 - Гуммы языка проявляются в виде *очагового глоссита* (гумма образуется в подслизистом слое, она безболезненная, затем затрудняется движение языка из-за рубца)

-
- *и диффузносклерозирующий глоссит* (диффузная инфильтрация приводит к увеличению языка, затем из-за травматизации формируются болезненные язвы - склероз - сморщивание - уменьшение в размерах, малоподвижность - затруднение речи и еды).

Поражение внутренних органов

- ◎ 90-95% всей поздней висцеральной патологии приходится на ССС.
- ◎ **Сифилитический миокардит**
Клиника: одышка, общая слабость, утомляемость, иногда боли в сердце.
Исходом миокардита может быть образование рубца или аневризмы сердца.

Сифилитический аортит

● - самое частое проявление висцерального сифилиса. При этом происходит уплотнение стенок аорты и расширение её выходной части до 5-6 см (в норме 3-3,5 см). Эта патология хорошо выявляется при рентгенологическом исследовании.

Аневризма аорты

- самое тяжёлое осложнение висцерального сифилиса. Аневризма аорты может сдавливать жизненно важные органы (сосуды, бронхи, трахею, пищевод, нервные стволы и т.д.) с соответствующими тяжёлыми клиническими проявлениями. Кроме того, возможен разрыв аорты с быстрым летальным исходом.

Поражение печени

занимает второе место после поражения СС в висцеральной патологии. Проявляются в виде:

○ 1. Хронический эпителиальный гепатит.

Вначале это безболезненное увеличение печени, общая слабость, зуд кожи. В дальнейшем происходит уплотнение сморщивание печени с исходом в цирроз

2. Хронический интерстициальный гепатит. Сопровождается увеличением печени, болезненностью, желтухой, тошнотой, рвотой, поносами, температурой. Исходом является анемия и асцит.

3. Ограниченный гуммозный гепатит. Образование гуммы в наружных отделах печени, затем рубец, новая гумма и т.д., т.е. процесс носит склерогуммозный характер.

-
- На ранних стадиях специфическое лечение даёт хороший терапевтический эффект.
 - Возможна гуммозная инфильтрация желудка с последующей деформацией или сморщиванием. Аналогичные процессы протекают в пищеводе, кишечнике, селезёнке, почках и лёгких.

Поражение костей

- Проявляются периоститами и остеопериоститами в диафизах длинных трубчатых костей, чаще большеберцовой.
- Рентгенологически - ограниченный периостит в виде плотно прилегающего к кости остеофита, расположенного циркулярно вокруг кости.



Поражение нервной системы

Поздний скрытый сифилитический менингит. Жалоб нет, в ликворе – незначительные отклонения (белок, цитоз).

● **Сифилис сосудов мозга**

● Клиника: расстройства психики, эпилептиформные припадки, инсультобразные состояния. Однако в целом прогноз более благоприятный, чем при гипертоническом кризе.

Спинная сухотка

- Происходит поражение задних корешков, задних столбов и оболочек спинного мозга. Клинически: внезапное резких, кинжальных болей, иммитирующих появление желудочных, сердечных кризов, печеночных, почечных колик.

-
- ◎ Боли появляются неожиданно и также внезапно исчезают. Развиваются парестезии - чувство сжатия на определенном участке туловища, соответствующее пораженному сегменту. Поражение черепно-мозговых нервов - птоз, косоглазие, анизокория

-
- ⦿ Патогномоничным симптомом является **симптом Аргайла-Робертсона**: отсутствие реакции зрачков на свет при сохранении реакции на конвергенцию (сведение глаз на нос).

○ В конечном итоге, поражение спинного мозга приводит к нарушению функции тазовых органов (импотенция, недержание мочи и кала).

Прогрессивный паралич

- ⦿ Развивается через 15-20 до 40 лет после заражения. При этом происходит поражение вещества головного мозга, чаще в области передней коры в виде атрофии клеток коры.

● В остром периоде заболевания отмечаются полная деградация, резко прогрессирующее слабоумие, различные формы бреда, кахексия. В фазе законченного развития процесса возможно несколько вариантов течения: потеря интереса к окружающим, апатия, подавленность либо эйфория, агрессия, что может быть опасно для окружающих.

- Важно заподозрить начальную стадию прогрессивного паралича
- 1. Изменение личности. Внезапно развивается либо эйфория, либо депрессия.
- 2. Нарушение памяти. Сохранение памяти на дальние события и снижение на ближайшие
- 3. Нарушения счёта



-
- ④ 4. Нарушение письма. Больные начинают пропускать буквы, слоги.
 - ④ 5. Нарушение речи. Внезапное появление скороговорки или наоборот мямлящей замедленной речи.

Врождённый сифилис

- развивается при инфицировании плода через плаценту бледными спирохетами от больной сифилисом матери.
- При этом заражение ребенка во время родов относится к проявлениям не врождённого, а приобретенного сифилиса.

-
- ⦿ Внутриутробное заражение происходит в конце пятого месяца беременности, когда начинается функционирование плаценты.
 - ⦿ Развивается специфическая септицемия и трепонемы проникают в различные органы плода (печень, селезенка, надпочечники).

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

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

-
- ⊙ **Исходы** для не лечившихся больных беременных женщин: поздние выкидыши и мертворождения мацерированных плодов на 6-7 месяце беременности.
 - ⊙ Другими исходами являются рождение больного ребенка, рождение клинически здорового ребенка, ранние выкидыши.

- 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.

- Чем раньше возникают сифилитические поражения, тем хуже прогноз и выше летальность.
-

- ⊙ 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 издают резкий пронзительный крик (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. 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 сгибаемых поверхностях конечностей и туловище.
 - Пузыри располагаются на инфильтрированном основании и после вскрытия образуют эрозии.



○ Диффузная папулёзная
инфильтрация Гохзингера –

- Обычно появляется на 8-10 недели жизни 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

-
- При этом 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

- Также часто как и поражение печени (75%), встречается спленомегалия (селезенка увеличивается до 10 раз). Из-за резкого повышения внутричерепного давления возникают судороги, эпилептиформные припадки, формирование "ягодицеобразного черепа», задержка психического развития, умственная отсталость, гемиплегии

Поздний врождённый сифилис.

- ⊙ Проявления этого периода возникают в возрасте от 2 до 17 лет, но иногда и через несколько десятков лет.
- ⊙ В диагностике позднего врождённого сифилиса существуют достоверные, вероятные _____ признаки и СТИГМЫ (приметы).

◎ Достоверные признаки являются патогномоничными и представлены триадой симптомов Гетчинсона:

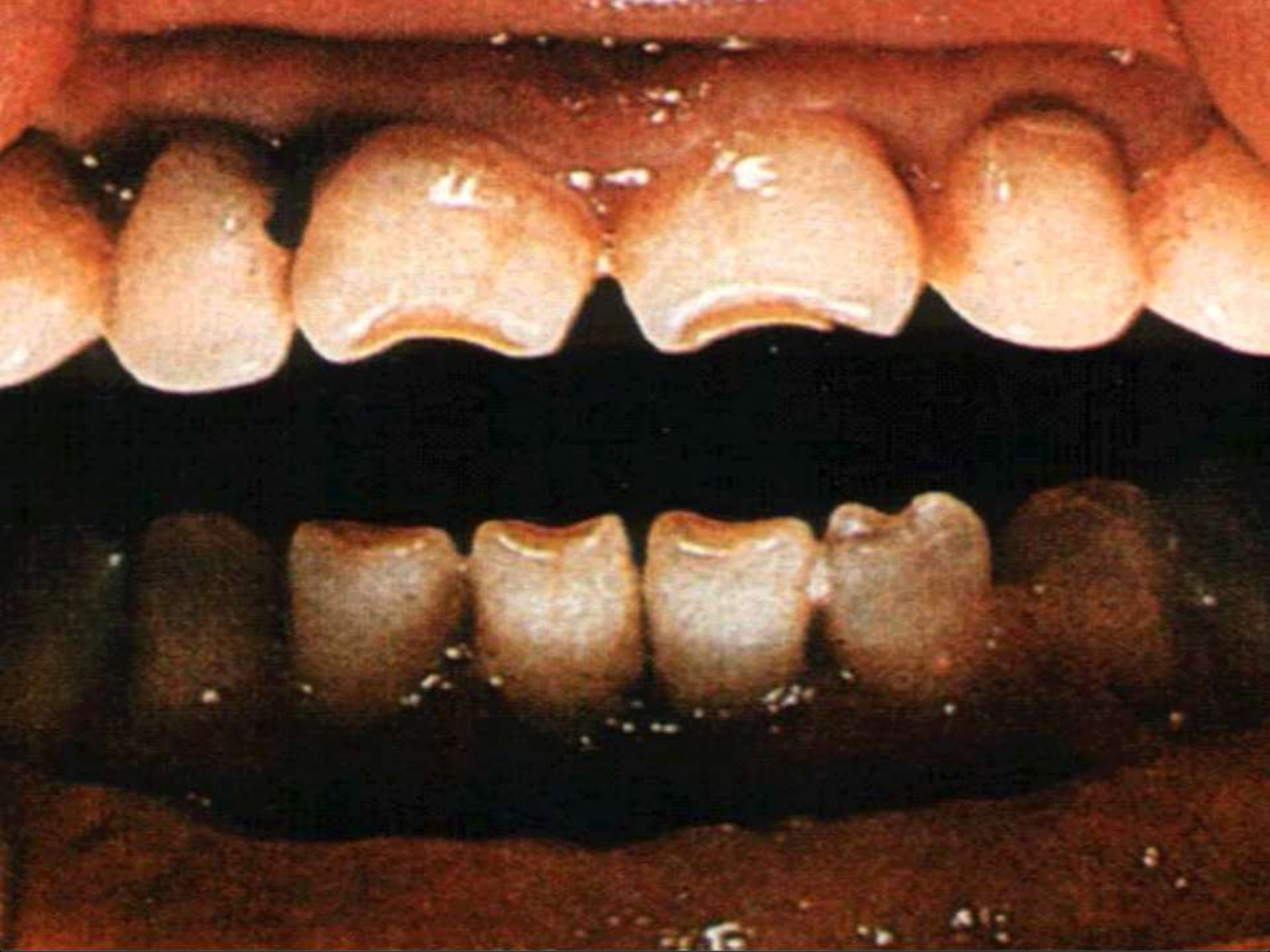
◎ 1- перенхиматозный кератит появляется внезапно в возрасте 5-15 лет.

Больных беспокоит слезотечение, блефароспазм, светобоязнь, в дальнейшем - помутнение роговицы и иногда слепота.

- ◎ 2 - лабиринтная глухота обычно двухсторонняя, появляется внезапно, стойко держится и обусловлена воспалением в области лабиринта и дегенерацией слухового нерва. При раннем развитии, до формирования речи, может наблюдаться глухонемота. Глухота устойчива к проводимому лечению.

3 - зубы Гетчинсона - дистрофия верхних передних резцов.

Они имеют бочкообразную форму или форму отвёртки с расширением к десневому краю, заострением к режущему краю и наличием полулунной вырезки.



Наличие хотя бы одного из признаков триады (при лабораторном 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.

-
- ⊙ К вероятным признакам относят:
 - ⊙ - саблевидные голени – последствия перенесенного в грудном возрасте остеохондрита.
 - ⊙ Кости голеней при этом искривлены наружу и вперёд.

- ◎ - радиарные рубцы Робинсона-Фурнье
(следствие диффузной инфильтрации Гохзингера)



◎ седловидный
нос

(результат
сифили-
тического
ринита
Гошзингера)



-
- ◎ - ягодицеобразный череп (результат гидроцефалии)
 - ◎ - кисетообразные зубы (дистрофичные, "стянутые" у десневого края)

СТИГМЫ.

- ⊙ Являются проявлением дистрофий и встречаются не только при врождённом сифилисе.
Их наличие должно насторожить в плане сифилитической инфекции.
- ⊙ - симптом Авситидийского (утолщение грудного конца правой ключицы)
- ⊙ - увеличение лобных и теменных бугров черепа ("олимпийский лоб")

-
- ⊙ - высокое "готическое" нёбо
 - ⊙ - аксифоидия (отсутствие мечевидного отростка)
 - ⊙ - диастема Гаше (широко расставленные верхние резцы)

-
- ⊙ - инфантильный мизинец (укороченный, недоразвитый)
 - ⊙ - гипертрихоз лба (низко расположенная граница роста волос на лбу)
 - ⊙ - ассиметрия ушных раковин
 - ⊙ - недоразвитие жевательных бугорков первых моляров

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.

- Поражение внутренних органов при позднем врождённом сифилисе:
гепато-и спленомегалия, дизэндокриния (нанизм, инфантилизм, ожирение и др.).
- Поражения ЦНС отличаются тяжёлым течением, стойкостью, инвалидизацией (гемипарезы, расстройства речи, слабоумие и т.д.).