



ПОЗДНИЙ
НЕЙРОСИФИЛИС -
СПИННАЯ СУХОТКА

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

- Бледная трепонема, проникшая через гематоэнцефалический барьер, вызывает воспалительные изменения в оболочках и сосудах головного и спинного мозга; при спинной сухотке доминируют дегенеративные изменения в паренхиме спинного мозга. Без пенициллинотерапии традиционные формы нейросифилиса (менинговаскулярный сифилис, гумма головного мозга, спинная сухотка, прогрессивный паралич) возникают не менее чем у 7% больных сифилисом.

- С внедрением в лечение сифилиса пенициллина большинство форм нейросифилиса, некогда бывшего одной из наиболее частых причин поражения нервной системы, почти полностью исчезли из повседневной практики. Исключение составляет лишь острый сифилитический менингит, который наблюдается у 1-2% больных с вторичной стадией сифилиса.

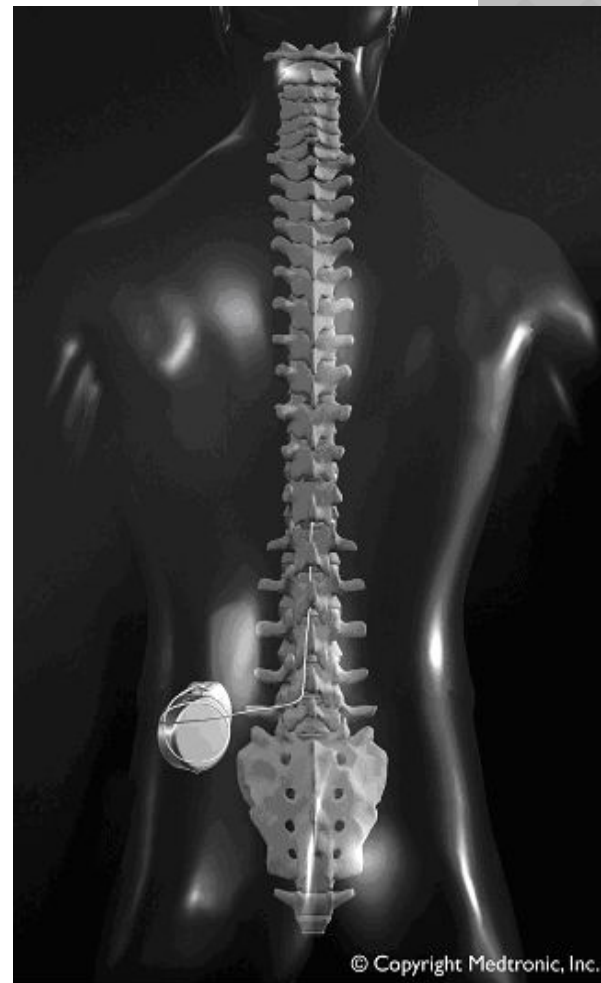
- Без пенициллинотерапии традиционные формы нейросифилиса (менинговаскулярный сифилис, гумма головного мозга, спинная сухотка, прогрессивный паралич) возникают не менее чем у 7% больных сифилисом.



ПАТОМОРФОЛОГИЯ

- . Патоморфологические изменения возникают преимущественно по ходу отростков первого чувствительного нейрона, находящегося в спинномозговых узлах. Страдают преимущественно корешки спинного мозга и их продолжение в задних рогах и задних канатиках спинного мозга. Однако патологический процесс не ограничивается указанными структурами, страдают и оболочки головного и спинного мозга, черепные и спинномозговые нервы, серое вещество спинного мозга и др.

- При внешнем осмотре спинной мозг представляется тонким, покрытым мутной и утолщенной, особенно на задней поверхности, мозговой оболочкой. Спинномозговые корешки тонкие, плоские. На разрезе спинного мозга отмечается сужение и сморщивание задних канатиков. В отличие от передних и боковых, они имеют серую окраску. Название "сухотка" спинного мозга соответствует тому впечатлению, которое производит "ссохшийся", т. е. уменьшенный и уплотненный спинной мозг больного.



- Микроскопически в мягкой мозговой оболочке наблюдается воспалительная реакция, выраженная сильнее в свежих случаях. В поздних стадиях в оболочках доминируют рубцовые изменения. Вслед за оболочками страдают корешки спинного мозга. В них обнаруживают картину воспаления и атрофию. Наиболее резко поражаются корешки в зоне вхождения в спинной мозг, где их сдавливает фиброзно утолщенная мягкая мозговая оболочка и разросшаяся краевая глия.

- При исследовании спинного мозга обнаруживают дегенерацию задних канатиков преимущественно на уровне поясничного утолщения. В тонком и клиновидном пучке происходит восходящее перерождение, наблюдаются также сосудисто-воспалительная реакция, заместительный глиоз, очаги некроза и атрофии нервных волокон. Поражаются также волокна серого вещества, которые соединяют задние и передние рога (рефлексколатерали). Иногда подвергаются атрофии клетки передних рогов.



- Среди других нервных структур, подвергающихся изменениям при спинной сухотке, следует отметить черепные нервы, поражение которых в отдельных случаях выступает на первый план. Чаще других страдают зрительный, глазодвигательный, отводящий и слуховой нервы. Они, как и корешки спинного мозга, подвергаются дегенерации.

КЛИНИКА



- Сухотка спинного мозга относится к поздним сифилитическим поражениям нервной системы. Первые ее признаки появляются через 10–15 лет после заражения, а иногда и позже.
- Правда, описывают отдельные случаи возникновения сухотки уже через 2–3 года. Такое раннее развитие заболевания связывают с пожилым возрастом или резким ослаблением организма (алкоголизм, травмы и др.) и понижением в связи с этим иммунной реактивности. Спинной сухоткой заболевают около 1,5–2 % больных сифилисом.

Симптоматология спинной сухотки зависит от поражения различных анатомических структур нервной системы и последовательности этих поражений. В зависимости от преобладания тех или иных анатомо-клинических проявлений выделяют три стадии заболевания:

- ⊙ *невралгическую,*
- ⊙ *атактическую,*
- ⊙ *паралитическую.*

НЕВРАЛГИЧЕСКАЯ СТАДИЯ

- Заболевание обычно начинается с корешковой боли, которая носит острый, "стреляющий", "пронизывающий" характер. Болевые приступы бывают молниеносными, непродолжительными, длящимися всего 1–2 с. Однако такие приступы обычно повторяются, иногда непрерывно следуя один за другим в течение часов и даже дней. Чаще всего такая боль локализуется в нижних конечностях, иногда ограничиваясь сегментом одного корешка. Она может появляться как в одной, так и одновременно в двух конечностях. Возникает вначале в связи с изменением погоды, переохлаждением и другими внешними причинами: в поздних стадиях ее появление становится беспричинным. Нередко повторные приступы боли локализуются в новых местах, что делает ее похожей на боль ревматического происхождения. Боль объясняется ранним поражением при сухотке спинномозговых корешков, в том числе и проходящих в них симпатических волокон, и их сдавливанием измененными мозговыми оболочками.

- Не менее редким симптомом начальной стадии сухотки спинного мозга являются парестезии. Больные ощущают чувство онемения, жжения, стягивания как в конечностях, так и в области туловища. Особенно характерно наличие такого стягивания на уровне сосков и ниже. У больных создается впечатление корсета. Нередко парестезии носят характер холодовых, что также мучительно воспринимается больными. Гипостезия возникает чаще всего в области иннервации корешков Th5—Th6 (зона Гитцига), по медиальному краю предплечья и латеральному краю голени и стопы. В тех же участках тела может возникать и гиперестезия. При появлении расстройства чувствительности у больных исчезает болезненность при сдавлении локтевого нерва в области локтевого отростка (симптом Вернадского) и при сильном сжатии пяточного сухожилия (симптом Абади).

- Нередким симптомом являются приступы боли во внутренних органах – табетические кризы. Последние сопровождаются нарушением функций того органа, в котором возникает боль. Наиболее типичны желудочные кризы, при которых мучительная боль в чревной области сопровождается многократной рвотой. Боль усиливается под влиянием движений, при малейшем изменении положения тела. Приступы боли повторяются многократно в течение дня, иногда затягиваясь на одну-две недели. Она может быть поводом для ошибочной диагностики язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки и даже ненужных операций.
- Кризы могут проявляться болью в других органах, описана кишечная боль, сопровождающаяся поносом, а также гортанная, сердечная, мочепузырная и др. Возникает боль в связи с поражением симпатических волокон и узлов.

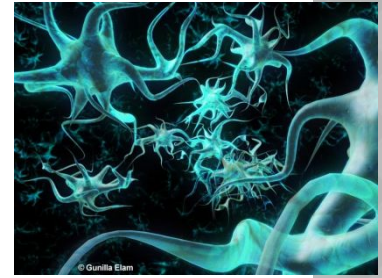
- Довольно ранним симптомом сухотки спинного мозга являются изменения рефлексов. Глубокие рефлексy постепенно снижаются и полностью выпадают. Чаще других не вызываются коленные и ахилловы рефлексy, в поздних стадиях заболевания утрачиваются также рефлексy на верхних конечностях. Брюшные рефлексy и кремастерные при этом долго сохраняются. Патологические рефлексy Бабинского и другие не вызываются. Нарушения рефлексов бывают симметричны, но иногда наблюдается утрата одного коленного рефлексa.

- Перерыв рефлекторных дуг влечет за собой снижение мышечного тонуса. Мышцы конечностей становятся дряблыми, объем активных и пассивных движений в суставах увеличивается, наблюдается "переразгибание" суставов.
- Уже в первой стадии заболевания наблюдается изменение зрачков. Наиболее характерным признаком является вялость или отсутствие реакции зрачков на свет, при сохранении реакции на конвергенцию и аккомодацию (симптом Аргайла Робертсона). Несмотря на то что этот симптом не является патогномоничным признаком нейросифилиса, все же до последнего времени он не утратил своего диагностического значения при определении сифилитической природы процесса. Наряду с нарушением световой реакции зрачков наблюдается их сужение (паралитический миоз), неравномерность (анизокория), изменение форм зрачков, которые приобретают неправильные или угловатые очертания.

- У 10–15 % больных в процесс вовлекаются зрительные нервы. Вследствие ретробульбарного дегенеративного неврита развивается простая серая атрофия. У больных при этом снижается острота зрения, появляются скотомы, суживается поле зрения, нарушается цветоощущение. Первичная атрофия зрительных нервов может привести к слепоте за 1–2 года. Отмечено, что при наступлении слепоты приостанавливается развитие основного табического процесса.
- Из других черепных нервов могут страдать глазодвигательные, слуховой, подъязычный.

- В конце невралгической стадии нередко возникают нарушения функции тазовых органов. Половые расстройства выражаются вначале чрезмерным половым возбуждением, которое у мужчин может сопровождаться стойкой патологической эрекцией (приапизм). По мере нарастания процесса дегенерации в спинальных центрах наступает прогрессирующее снижение возбудимости вплоть до полной импотенции. Нарушения мочеиспускания начинаются с легкой задержки мочи, больному приходится тужиться для того, чтобы помочиться. Иногда задержка достигает такой степени, что мочу приходится выпускать катетером.
- С течением времени задержка постепенно сменяется недержанием, моча постоянно выделяется по каплям, больной не ощущает ее прохождения через мочеиспускательный канал из-за расстройства чувствительности. Чаще всего мочепузырные расстройства выражены умеренно. Имеется склонность к запору, иногда отмечается слабость сфинктеров прямой кишки.

АТАКТИЧЕСКАЯ СТАДИЯ



- Переход заболевания во вторую стадию характеризуется преобладанием в клинической картине признаков прогрессирующей спинальной атаксии. Вначале больные утрачивают способность ходить в темноте, сохранять равновесие стоя с закрытыми глазами. Днем они ходят уверенно, однако вскоре и при свете появляется шаткость, неуверенность при ходьбе. Больные начинают пользоваться палкой. Из-за шаткости они расставляют широко ноги, не чувствуя опоры под ногами, высоко поднимают стопу при каждом шаге и затем с размаху ставят ее на пол, как бы "штампуя" пятками. Становится трудно спускаться с лестницы, невозможно ходить в темноте. В этот период бывает резко выражен симптом Ромберга, описанный автором впервые у больных спинной сухоткой. Координаторные пробы (пальценосовую, пяточно-коленную) больные выполняют неловко.

- Грубо нарушено мышечно-суставное чувство вначале в ногах, затем в руках. Больные утрачивают возможность узнавать положение конечностей и направление пассивных движений даже в таких крупных суставах, как коленный, тазобедренный. Может развиваться астереогноз. Атаксия, наблюдающаяся во второй стадии сухотки, обусловлена нарушением мышечно-суставного чувства в связи с дегенерацией тонкого и клиновидного пучка, а также поражением тех волокон задних корешков, которые направляются к спинномозжечковым путям.
- Наряду с атаксией наблюдается прогрессирование тех симптомов, которые возникают в первой стадии заболевания, в частности зрачковых расстройств, нарушений функций тазовых органов.

ПАРАЛИТИЧЕСКАЯ СТАДИЯ

- характеризуется усугублением атаксии. Последняя достигает такой степени, что больные утрачивают возможность самостоятельно передвигаться даже с помощью палки. Они теряют привычные трудовые навыки, перестают обслуживать себя. Из-за атаксии и резко выраженной мышечной гипотонии они бывают прикованы к постели.



- В этой стадии возникают и трофические расстройства. Наиболее характерны костные дистрофии. Они выражаются в атрофии костной ткани, являющейся причиной частых патологических переломов. Последние возникают под влиянием несущественных травм легкого падения, неловкого движения, снятия сапога с ноги и т. п. и не вызывают боли. Резким изменениям подвергаются суставы.



- Суставные изменения — артропатии особенно поражают коленные суставы. Последние резко увеличиваются в объеме, достигая размеров детской головы, бывают отечны, деформированы. Их ощупывание, пассивные движения и надавливание не вызывают особой боли. При ощупывании может определяться крепитация в связи с наличием в суставе множества костных отломков. На рентгенограммах определяется остеопороз костной ткани, сочетающийся с ее разрастанием, нарушение целостности суставных отделов костей, множественные костные отломки в суставах.

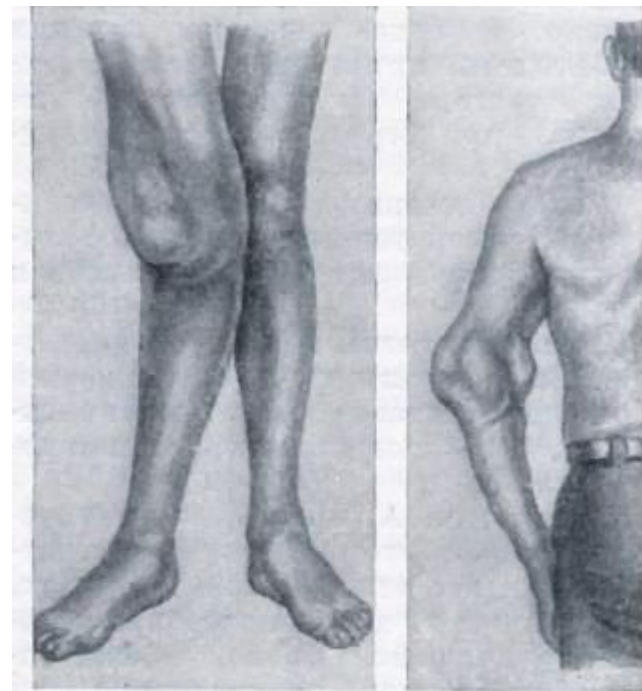


Рис. 1. Артропатия коленного сустава в позднем периоде сухотки

Рис. 2. Артропатия локтевого сустава при сирингомиелии.



- Помимо костных дистрофий встречаются и другие трофические расстройства, в частности прободающая язва стопы, vitiligo— лепигментированные пятна на коже, различных очертаний и величины, окруженные гиперпигментированным участком кожи. В поздних стадиях заболевания наблюдается атрофия кожи и мышц с резким истончением подкожной жировой клетчатки и общим исхуданием, напоминающим раковую кахексию.



ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

- в виде снижения памяти, бессонницы, нарастающего слабоумия возникают в тех случаях” когда у больного сухоткой спинного мозга развивается прогрессирующий паралич. Такой симптомокомплекс носит название табопаралича.



ДИАГНОСТИКА

- В диагностике спинной сухотки определенное значение имеет исследование спинномозговой жидкости. Она бесцветна, прозрачна, вытекает под слегка повышенным давлением. Количество белка нормально, но плеоцитоз наблюдается в большинстве случаев. Количество клеточных элементов при этом невелико, 20–30·10⁶ в 1 л. Реакция Вассермана с небольшим количеством спинномозговой жидкости отрицательна, с большим – положительна в 80–90 %. При исследовании крови в начальной стадии заболевания реакция Вассермана положительна в 60–70 % случаев. С годами состав спинномозговой жидкости нормализуется, реакция Вассермана (при исследовании крови и спинномозговой жидкости) становится отрицательной.

- Течение спинной сухотки хроническое, длительное. Болезнь продолжается в среднем 15—25 лет и более. В некоторых случаях, при развитии заболевания в пожилом возрасте или резком ослаблении организма, истощении нервной системы, спинная сухотка может протекать очень быстро. Быстро нарастают также зрительные расстройства у некоторых больных. Выделяются три наиболее-вероятных варианта течения: доброкачественный, или незавершенный, когда очень долго длится невралгическая стадия, не переходя в следующую; вариант с медленно прогрессирующими симптомами, при котором возможны даже ремиссии; "галопирующий", с быстрым развитием атаксии и других симптомов, приводящих больного за 1—2 года к полной инвалидности. Первый вариант наиболее благоприятен для прогноза, который резко ухудшается при раннем развитии спинной сухотки и особенно у алкоголиков.

- **Лечение** проводится по специальным схемам в виде повторных циклов. Основное значение придается пенициллину.
- **Прогноз.** Больные нейросифилисом, как известно, хорошо реагируют на лечение пенициллином. Исключение составляет спинная сухотка, при которой лечение практически неэффективно, но стационарность клинической картины большинства современных случаев заболевания делает прогноз для жизни у подобных больных благоприятным.