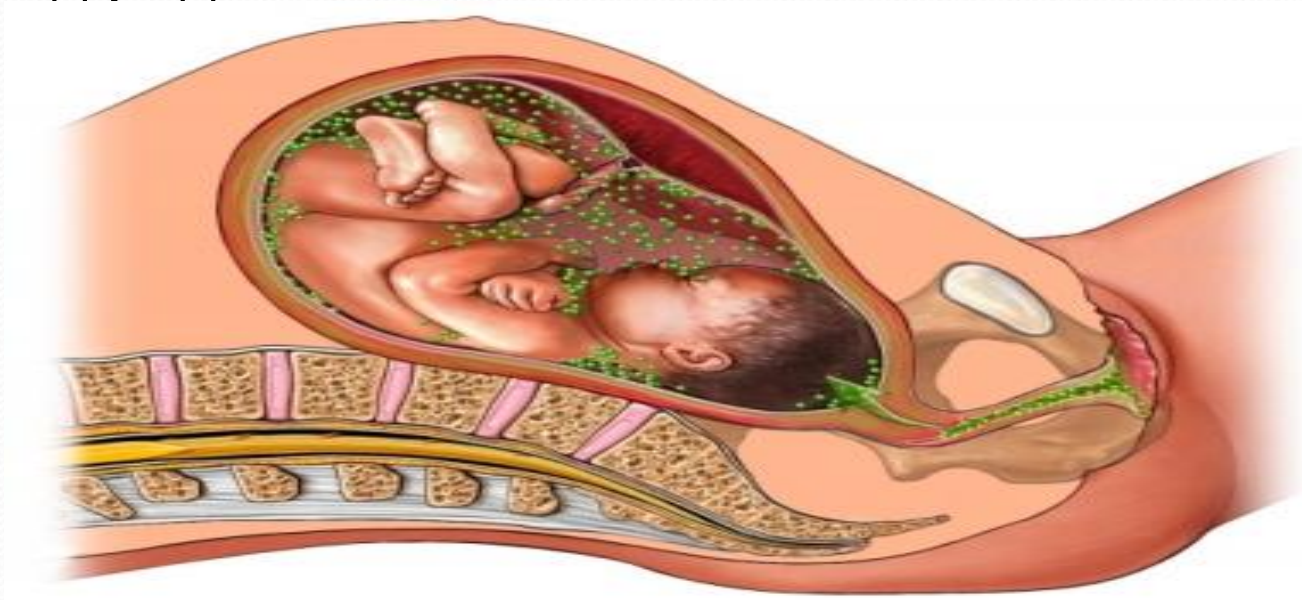


ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

- Врожденный сифилис (*syphilis congenita*) возникает вследствие инфицирования плода во время беременности. У новорожденных возможно также развитие приобретенного сифилиса, который появляется при заражении ребенка в период родов.



Источником заражения плода является только больная сифилисом мать.

Вероятность инфицирования плода

- Наибольшая у женщин, которые заразились во время беременности или за год до ее наступления. У женщин со сроком болезни 2–3 года могут рождаться дети с активными проявлениями сифилиса или его клинические признаки выявляются в первые месяцы жизни ребенка. Если мать страдает сифилисом более 2–3 лет, то вероятность рождения детей с активными проявлениями сифилиса снижается, но у них возможно развитие различных дистрофий.

Беременность может закончиться

- поздним выкидышем (обычно на 12–16_й неделе),
- мертворождением,
- преждевременными родами,
- рождением детей с ранними проявлениями сифилиса, возникающими сразу после родов или несколько позже;
- рождением нормальных по внешнему виду детей со стойко положительными серологическими реакциями, у которых в последующем возникают поздние симптомы врожденного сифилиса или наступает выздоровление.
- **Матери, страдающие сифилисом более 2 лет, могут родить здорового ребенка.**

Классификация

ВОЗ

1. Сифилис плода;

2. Ранний врожденный сифилис
(до 2 лет):

- активный;

- скрытый;

3. Поздний врожденный сифилис
(после 2 лет):

- активный;

- скрытый.

1. Сифилис плода;

2. Ранний врожденный сифилис:

- сифилис детей грудного
возраста (до 1 года);

- сифилис детей раннего
детского возраста (от 1 года до 5
лет);

3. Поздний врожденный сифилис
(после 5 лет).



Инфекция может попасть через плаценту двумя путями:

- бледная трепонема заносится в виде эмбола через пупочную вену (наиболее часто встречается);
- бледная трепонема заносится через лимфатические щели пупочных сосудов.

Сифилитическая инфекция, как правило, вызывает определенные изменения в плаценте: увеличение размеров, массы, изменение их соотношения до 1:3-1:4, в отличие от 1:5-1:6 в норме.

Гистопатология.

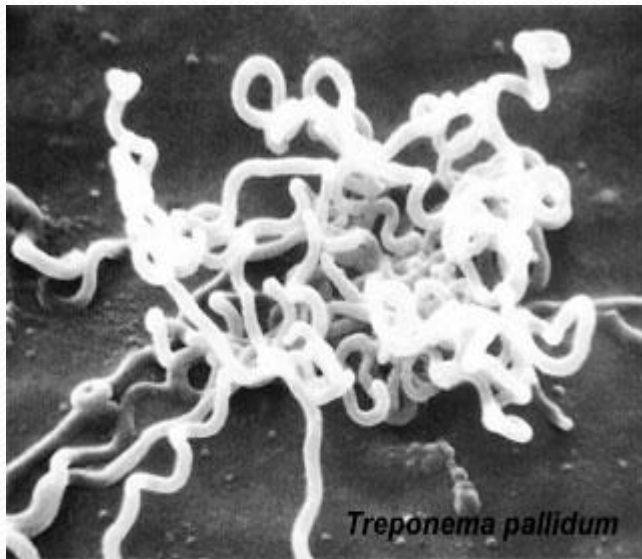
Наблюдается изменение сосудов и ворсинок, особенно зародышевой части плаценты в частности ее центральной области. Характерно разрастание грануляционной ткани в области ворсинок, появление микроабсцессов, а также явления эндомезопериваскулита в сосудах плаценты, что ведет к их сужению и полной облитерации отчего нарушается питание, трофика, обмен веществ плода, что в конечном счете является причиной его гибели.

Ранний врожденный сифилис

- Типичные для раннего врожденного сифилиса (*syphilis congenita praecox*) изменения обнаруживаются не ранее 5_го месяца беременности. Сифилис плода заканчивается его гибелью на 6–7_м месяце беременности.
- Мертвый плод рождается на 3–4_й день, в 80% случаев в мацерированном состоянии.

Клинические проявления раннего врожденного сифилиса

у новорожденных редко отмечаются раньше 2–6-й недели жизни и в целом соответствуют вторичному периоду приобретенного сифилиса



Диффузно-папулезная инфильтрация Гохзингера

- - обычно проявляется на 8-9 неделе после рождения,
- излюбленная локализация: ладони, подошвы, лицо и волосистая часть головы. Вначале - диффузная эритема, либо разбросанные эритематозные очаги, имеющие тенденцию к слиянию, в последствии на этом месте наблюдаются уплотнения кожного покрова, кожа становится гладкой, инфильтрированной, ярко-красной, блестящей, складки сглаживаются, эластичность теряется и процесс заканчивается пластинчатым шелушением. Но наиболее характерно поражение в области лица. В процесс вовлекается область носового треугольника, перiorальная область, область подбородка. Губы становятся утолщенными, отечными и в процесс может вовлекаться красная кайма губ вплоть до слизистых оболочек. В этом случае в результате крика ребенка из-за ригидности и инфильтрации кожного покрова возникают радиально расходящиеся ото рта трещины, которые при присоединении вторичной инфекции как правило приобретают язвенный характер и заживают грубыми рубцами - рубцы Робинсона-Фурнье (один из вероятных признаков позднего врожденного сифилиса).

Сифилитический ринит - включает 3 стадии:

- 1 ст. - некоторая отечность слизистой оболочки полости носа и затруднения носового дыхания, ребенок как бы сопит при дыхании через нос;
- 2 ст. - еще более выраженные отек слизистой оболочки и затруднения дыхания и появление серозно-гнойных выделений из носовой полости, что приводит к мацерации окружающего кожного покрова;
- Сифилитический ринит - это довольно частый признак и ребенок может или родиться с ним, или этот признак развивается в первые дни, недели или месяцы.

3 ст. - тяжелая стадия, когда в процесс вовлекается как хрящевая так и костная ткань носа, т.е. на слизистой оболочке образуются эрозии, язвы, выделения из серозно-гнойных становятся гнойно-геморрагическими и возможна секвестрация, отторжение хрящевых и костных секвестров через носовые ходы с последующим формированием одного из вероятных признаков позднего врожденного сифилиса - козлиного (лорнетовидного, седловидного) носа.



Лицо мальчика с врожденным сифилисом (резко выраженный седловидный нос)

Сифилитическая пузырчатка

- - возникает либо внутриутробно и ребенок рождается с этим признаком, либо в первые дни его жизни. Наиболее излюбленная локализация: ладони и подошвы, на которых образуются плотные напряженные пузыри размером с горошину или вишню, расположенные на инфильтрированном основании, окруженные по периферии островоспалительным гиперемизированным венчиком.

- При вскрытии пузырей образуется множество мясо-красных эрозий экссудат которых содержит огромное количество бледных трепонем, поэтому можно сказать, что проявления сифилиса детей грудного возраста остро заражны.



Остеохондриты

- - характеризуется поражением костного аппарата, которое может наблюдаться уже во внутриутробном развитии. Бледные трепонемы внедряются в остеогенную ткань на границе между хрящом и костью в области диафиза (зона роста, характеризующаяся обильным кровоснабжением) .

Рентгенологически различают три степени остеохондритов:

- 1 ст. - характеризуется появлением между хрящом и костью белой или серовато-желтой полосы шириной не более 2 мм, в отличие от нормы 0.5 мм;
- 2 ст. - характеризуются появляются извилистость и нерезкая зазубренность ее контуров, что объясняется деминерализацией и остеопорозом костной ткани под расширенной зоной интенсивного предварительного обызвествления. На рентгенограммах в этой зоне видны светлая полоска, расширенная до 4 мм, с зубчатыми краями, обращенными в сторону эпифиза, и узкая темная полоска под ней.
- 3 ст. - характеризуется шириной полосы 5 и более мм, при каких либо нагрузках возможны спонтанные переломы (чаще лучевые и бедренные). Проявления после такого перелома - **псевдопаралич Парро** : **(отсутствие движений конечности при сохранении нервной проводимости** При таких переломах ребенок выглядит очень характерно: конечность отведена (приведена) и при попытке произвести ей действие возникает резкая болезненность с адекватной реакцией ребенка

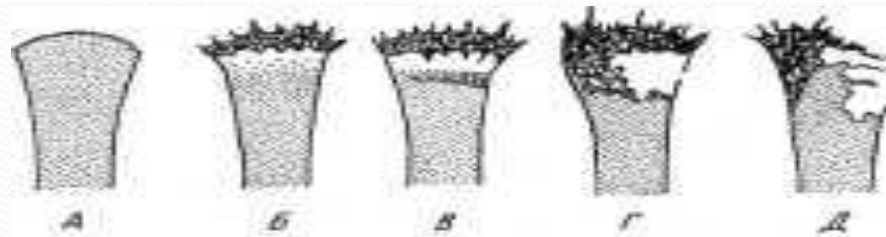
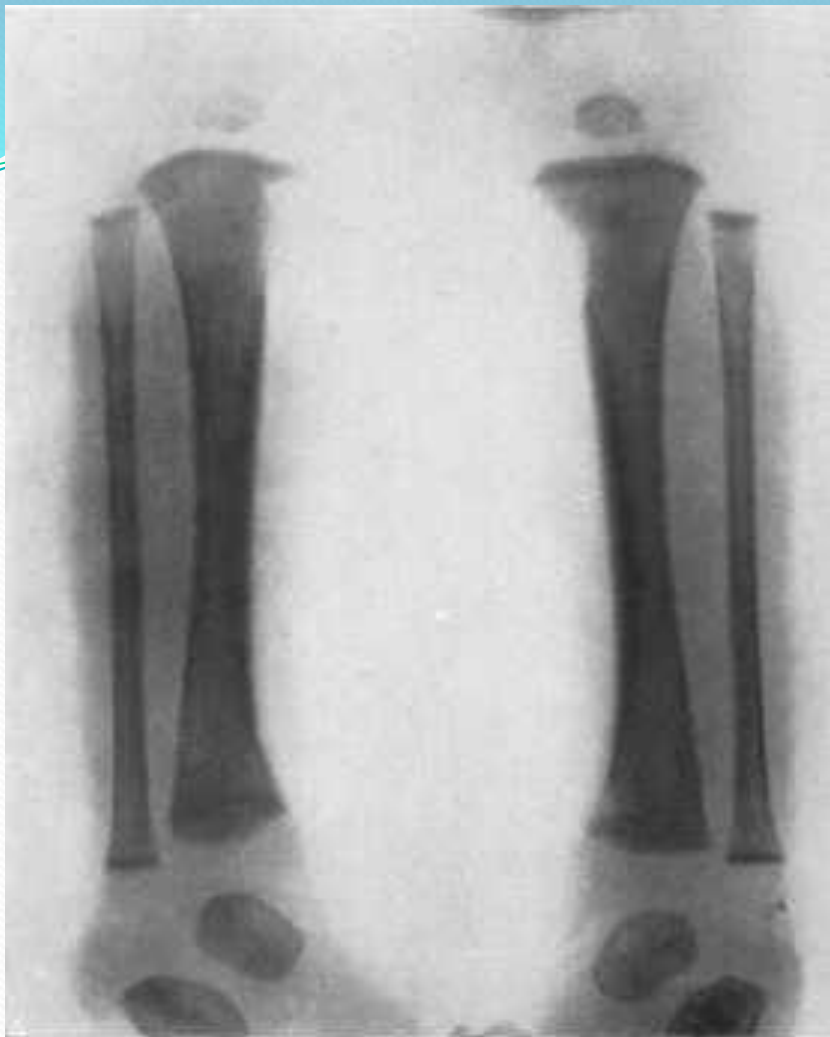


Схема рентгенологических симптомов сифилитического остеохондрита при врожденном сифилисе.

Очагово-деструктивные (гуммозные) процессы при врожденном сифилисе у трехмесячного ребенка со всеобщим доказанным тяжелым врожденным заболеванием. Поражения верхних метафизов большеберцовых костей с внутренней стороны. Едва заметный периостит большеберцовых костей.

Периоститы и остеопериоститы костей черепна прнвести

- Фаланги веретенообразно утолщены, к разнообразным изменениям его формы.
- «ягодицеобразный» череп, характеризующийся резким увеличением и выпячиванием лобных и теменных бугров, разделенных продольной впадиной, нередко комбинирующейся с общим увеличением черепа вследствие гидроцефалии,
- «олимпийский лоб», выражающийся в высоком стоянии лобной кости, со значительным увеличением лобных бугров.



Поражение нервной системы

- наблюдается в форме менингита, менингоэнцефалита, гидроцефалии и сифилиса головного мозга с полиморфной симптоматикой.
- 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, напряженность родничка, расширение вен на голове, повышение рефлексов. Скрытый менингит обнаруживается только при исследовании спинномозговой жидкости.
- Менингоэнцефалит выявляется парезами, параличами, косоглазием, неравномерностью зрачков. Гидроцефалия (водянка головного мозга вследствие воспаления мягкой мозговой оболочки) обнаруживается либо уже при рождении, либо развивается к 3-му месяцу жизни, протекает остро или хронически.

Поздний врожденный сифилис

- Поздний врожденный сифилис (*syphilis congenita tarda*) возникает у больных, ранее имевших признаки т раннего врожденного сифилиса, или у детей, у которых врожденный сифилис до этого ничем не проявлялся. Первые симптомы позднего врожденного сифилиса могут появиться через 2 года после рождения, но они обычно не развиваются после 30 лет. Чаще всего поздний врожденный сифилис возникает между 7 и 14 годами.

Клиническая картина

- аналогична позднему приобретенному (третичному) сифилису.
- На коже образуются бугорки или подкожные гуммы;
- на слизистых оболочках возникают гумма или диффузные гуммозные инфильтрации.
- поражаются кости в форме ограниченных или диффузных гуммозных периоститов, остеопериоститов, остеомиелитов.
- Характерно развитие сифилитических гонитов (билатеральных
- гидроартрозов, синовитов Клеттона), которые чаще всего возникают в возрасте 8–15 лет.

Достоверные (безусловные):

триада Гетчинсона:

- зубы Гетчинсона - гипоплазия жевательной поверхности верхних центральных резцов, вследствие чего шейка зуба становится шире его режущей кромки на которой зачастую определяется полулунная (серповидная) выемка;



- паренхиматозный кератит - равномерное молочно-белого цвета помутнение роговой оболочки особенно выраженное в центре, сопровождающееся светобоязнью, слезотечением, блефароспазмом, стойким снижением зрения;



- сифилитический лабиринтит - лабиринтная глухота, чаще наблюдается в возрасте 6-15 лет и как правило обычно наступает внезапно, патологический процесс протекает в лабиринте с поражением слухового нерва, в него вовлекаются чувствительные рецепторы, нервные окончания вследствие чего наступает глухота (если появляется до того как человек научится говорить, то проявляется глухонемой).

Вероятные:

- а. сифилитический полиоретинит (поражение сосудов глазного дна) - характерен симптом соли с перцем, т.е. неравномерное сужение сосудов сетчатки;
- б. саблевидные голени - в основе развития лежит реактивный остеоperiостит ("выбухание" голеней идет вперед);
- в. седловидный (козлиный, лорнетовидный) нос - либо один из исходов третьей степени сифилитического ринита, либо следствие какого либо одиночного гуммозного процесса или резорбции носовой перегородки;
- г. ягодицеобразный череп - лобные бугры выбухают вперед;
- д. поражения зубов:
 - • зубы Муна(бутонообразные, бочкообразные, кистеобразные) - гипоплазия жевательных бугорков на поверхности первого маляра, напоминая конические отростки;
 - • щучий зуб (зуб Фурнье) - гипоплазия клыка, т.е. клык до половины своего размера выглядит нормально, а далее в него как бы вставлен тонкий конический отросток;

К достоверным признакам относятся паренхиматозный кератит, лабиринтная глухота, зубы саблевидная голень, лучистые рубцы вокруг рта (симптом Робинзона — Фурнье)



СТИГМЫ (ДИСТРОФИИ):

- признак Овсетибийского-Игуменатиса - утолщение грудного конца ключицы в месте пересечения с первым ребром чаще справа;
- готическое (высокое, стрельчатое) небо;
- аксифоидия - отсутствие мечевидного отростка в груди;
- диастема Гошше - широко расставленные верхние резцы;
- признак Дюбуа-Дессара (инфантильный мизинец) - мизинец не достает дистальной фаланги безымянного пальца и слегка ротирован кнаружи;
- ракеткообразные ногти (признак Вишневого) - ногти на больших пальцах рук напоминают теннисную ракетку;
- бугорки Карабелли - пятый (добавочный) бугорок на жевательной поверхности первого маляра;
- гипертрихоз - повышенное оволосение более выраженное у женщин, наиболее характерный симптом - снижение волосистой части головы: граница волосистой части головы как бы стремится к бровям в виде клина.

Диагностика и профилактика врожденного сифилиса

Диагноз врожденного сифилиса устанавливается на основании:

- 1) обнаружения у ребенка активных проявлений сифилиса и положительных серологических реакций;
- 2) наличия у матери выраженных проявлений сифилиса, или скрытого, бессимптомного сифилиса, выявляемого на основании положительных результатов повторного серологического исследования;
- 3) анамнестических данных, свидетельствующих о заболевании сифилисом матери, а также отца;
- 4) акушерский анамнез матери, а также результатов обследования других детей в данной семье;
- 5) для диагностики позднего врожденного сифилиса имеет значение сочетание активных проявлений третичного сифилиса с наличием достоверных или вероятных признаков врожденного сифилиса.