

*Лекция на тему:*

# Врожденный сифилис

- **Сифилис** – хроническое инфекционное заболевание, передающееся преимущественно половым путем, характеризующееся волнообразным течением и системным поражением организма человека.
- **Врожденный сифилис** возникает вследствие инфицирования плода во время беременности через плаценту от больной сифилисом матери.
- Понятие врожденного сифилиса предполагает заражение ребенка сифилисом до окончательного отделения от организма матери.
- Если ребенок заражается сифилисом во время прохождения через родовые пути матери с развитием клиники сифилиса, то речь идет о приобретенном, а не врожденном сифилисе.

# История вопроса

- Еще во времена первой вспышки сифилиса в Западной Европе в конце 15 века была отмечена возможность сифилиса передаваться потомству.
- Однако до 20 века не было единого мнения о механизмах передачи сифилиса плоду.
- Существовали две гипотезы передачи сифилиса: герминативная и плацентарная.

# Герминативная гипотеза

- Согласно данной гипотезы сифилитическая инфекция передается плоду только отцом через сперматозоид, непосредственно заражающий яйцеклетку при оплодотворении.
- Предполагалось, что возбудитель проникает в сперматозоид либо до оплодотворения, либо во время оплодотворения в связи с зараженностью спермы, и больной сифилисом ребенок мог родиться у здоровой матери при наличии сифилиса у отца.
- В основе такого предположения были многочисленные наблюдения случаев отсутствия каких-либо признаков сифилиса у матерей, родивших детей, больных врожденным сифилисом.
- После открытия возбудителя сифилиса в сперме больных мужчин действительно обнаруживались бледные трепонемы, но в процессе прививки такого инфекционного материала возникал не врожденный сифилис, а приобретенный.

# Плацентарная теория

- Была предложена Р.Матценауэром в 1903 году.
- Была подтверждена обнаружением бледной трепонемы (1905г.) и серологическими реакциями (1906г.).
- Получила всеобщее признание после введения в практику серологических методов исследования на сифилис (реакция Вассермана), которые показали, что при рождении «здоровой» матерью больного сифилисом ребенка у нее имеется скрытый («серологический») сифилис и что при рождении «здоровых» детей от матерей, больных сифилисом, у многих из них оказывается скрытый врожденный сифилис.

- Непосредственное условие заражения плода - наличие бледных трепонем в крови у матери.
- Наиболее высокая вероятность передачи сифилиса от матери к ребенку, если возраст сифилиса у матери до 2 лет. Особенно опасен вторичный сифилис, при котором инфицирование плода происходит почти в 100% случаев.
- Вероятность рождения ребенка, больного врожденным сифилисом, зависит от давности сифилиса у матери: чем старше возраст сифилиса у матери (особенно после 5 лет и более), тем меньше живых возбудителей у нее в крови и тем реже регистрируются случаи врожденного сифилиса.

# Классификация врожденного сифилиса по МКБ X

- A50.0 Ранний врожденный сифилис с симптомами
- A50.1 Ранний врожденный сифилис скрытый
- A50.2 Ранний врожденный сифилис неуточненный
- A50.3 Позднее врожденное сифилитическое поражение глаз
- A50.4 Поздний врожденный сифилис (ювенильный нейросифилис)
- A50.5 Другие формы позднего врожденного сифилиса с симптомами
- A50.6 Поздний врожденный сифилис скрытый
- A50.7 Поздний врожденный сифилис неуточненный

# Врожденный сифилис. Классификация

- Ранний (давность заражения до 2-ух лет)
- Поздний (более 2-ух лет)

# Схема течения врожденного сифилиса (по В.М. Миличу, 1987)

## ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

Сифилис плода	Ранний врожденный сифилис (до 2-х лет)		Поздний врожденный сифилис (старше 2-х лет)			
	Активный		Скрытый ранний врожденный сифилис	С активными проявлениями		Скрытый поздний врожденный сифилис
	Грудного возраста	Раннего детства		У детей 2-5 лет с признаками вторичного сифилиса, поражениями костей, ЦНС и внутренних органов	У детей старше 5 лет и взрослых с признаками третичного сифилиса	

# Исходы беременности при отсутствии лечения сифилиса

- выкидыши (чаще на 12-16-й неделе): ранние (до 12 недель) и поздние (до 22 недель);
- преждевременные роды (в сроке 22-36 недель беременности);
- мертворождения;
- рождение детей с ранними проявлениями врожденного сифилиса;
- рождение детей без внешних сифилитических инфекций со стойко положительными серологическими реакциями, у которых в последующем появляются признаки позднего врожденного сифилиса (если лечение не проводится) или наступает выздоровление (при адекватном лечении);
- рождение здоровых детей (редко).

# Пути проникновения возбудителя сифилиса из организма матери ребенку

- через пупочную вену в виде эмбола;
- через лимфатическую систему (лимфатические щели пупочных сосудов);
- с током крови матери при повреждении плаценты токсинами бледных трепонем (нормальная плацента непроницаема для возбудителя сифилиса).

# Изменения плаценты

- Плацента в течение некоторого времени задерживает проникновение возбудителя сифилиса к плоду.
- Трепонемы оседают на ворсинах плаценты, вследствие чего, возникают изменения по типу клеточной гиперплазии в комбинации с отеком, сифилитический эндартериит, тромбозы сосудов и некрозы ткани ворсин плаценты.
- Спирохеты в большом количестве накапливаются в плаценте, она уже не в состоянии их удерживать, и через пупочную вену возбудитель попадает к плоду (сначала – в печень, а затем и в другие органы).

# Изменения плаценты

- Патоморфологическое исследование пораженной плаценты демонстрирует увеличение ее размеров и массы в 2-3 раза (норма соотношение массы плаценты к массе плода составляет 1:5-6, а при врожденном сифилисе-1:3-4),
- Рыхлость структуры, увеличение и отечность ворсин, множественные ишемические инфаркты, кальцинозы, гигантоклеточную и полиморфноклеточную инфильтрацию стромы ворсин и базального слоя децидуальной оболочки, а так же образование некрозов, абсцессов ворсинок, являющихся результатом облитерации просветов сосудов.

# Изменения плаценты

- Акушеры-гинекологи, принимающие роды, должны внимательно осматривать и описывать плаценту.
- Выявленный во время беременности сифилис, вне зависимости от проведенного специфического лечения, а также роды у необследованных рожениц являются показанием для направления плаценты на гистологическое исследование.

# Изменения в пуповине

- лейкоцитарная инфильтрация стенок сосудов, особенно их мышечного слоя (эндомезо-, периваскулиты), в пупочной вене.
- бледные трепонемы здесь обнаруживаются всегда и в большом количестве.

# Сифилис плода

- Классический инфекционный процесс с формированием адекватного иммунного ответа в организме плода до 16 недель не развивается.
- Патогенез врожденного сифилиса зависит как от иммунного ответа плода, так и от цитодеструктивного действия бледной трепонемы на ткани эмбриона и плода.
- Поэтому адекватное лечение матери на ранних сроках беременности (в первой половине беременности и особенно в первом триместре) в большинстве случаев предотвращает поражение плода.

# Поражение внутренних органов при сифилисе плода

- В пораженных сифилисом органах плода преимущественно поражаются капилляры, вокруг которых развивается инфильтрация лимфоцитами и гистиоцитами, что приводит к сужению их вплоть до обтурации.
- Гипертрофия печени (соотношение веса печени и веса плода в норме составляет 1:21,5; при сифилисе-1:14,7). Поверхность гладкая, на разрезе матовая, жирная, коричневатого-желтого цвета, с очагами продуктивного воспаления.
- Гипертрофия селезенки (в норме 1:325, а при сифилисе плода-1:198)
- Изменения в легких (явления интерстициальной пневмонии; белой пневмонии; очаговой пневмонии)

# Поражение внутренних органов при сифилисе плода

- Изменения со стороны нервной системы (менингоэнцефалит)
- Изменения со стороны почек (задержка развития почечной ткани, инфильтраты из лимфоцитов и гистиоцитов)
- Изменения со стороны поджелудочной железы (диффузный интерстициальный воспалительный процесс, гиперплазия соединительной ткани, задержка дифференциации паренхимы)
- Изменения со стороны надпочечников (задержка развития паренхимы, гиперплазия соединительной ткани, очаговые некрозы, инфаркты)
- Изменения со стороны костной системы.

- В случае гибели мертвый плод рождается меньших размеров, выглядит как бы окровавленным с мацерированной, морщинистой, дряблой кожей (вид старичка).
- Причиной смерти плода может быть не только врожденный сифилис, но и токсоплазмоз, листериоз, герпесвирусная или цитомегаловирусная инфекция и т.д.
- Поэтому диагноз сифилиса плода должен устанавливаться на основании клинических, серологических, патологоанатомических исследований, а также рентгенодиагностики длинных трубчатых костей.
- Кроме того, для подтверждения сифилитического поражения необходимо обнаружение в пораженных органах возбудителя.

# Ранний врожденный сифилис. Проявления:

- Сифилитическая пузырьчатка
- Сифилитический ринит (диффузный гиперпластический передний ринит по Гохзингеру, *coryza syphilitica*); сифилитическое поражение рта и зева; гортани
- Диффузная папулезная сифилитическая инфильтрация кожи Гохзингера

# Ранний врожденный сифилис. Проявления:

- Поражения костей, суставов
- Папулезная, розеолезная сыпь
- Поражение ногтевых пластинок
- Поражение волос
- Расстройства пигментации
- Поражения внутренних органов: печень, селезенка, кишечник, почки, ссс, легкие, железы внутренней секреции, ЦНС, глаза.

# Клинические проявления раннего врожденного сифилиса у детей в возрасте от 1 до 2 лет

- Папулезная сифилид
- Пустулёзный сифилид  
(у ослабленных)
- Гуммозные поражения
- Сифилитический ринит
- Алопеция
- Периоститы длинных трубчатых костей
- Поражения печени, селезенки, яичек у мальчиков
- Поражения ЦНС
- Изменения в ОАК

# ПОЗДНИЙ ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

- Достоверные признаки
- Вероятные признаки
- Стигмы и дистофии

# Достоверные признаки - триада Гетчинсона:

- Паренхиматозный кератит
- Гетчинсоновские зубы
- Специфический лабиринтит

# Вероятные признаки позднего врождённого сифилиса

- сифилитический хориоретинит
- врожденный нистагм и сходящееся косоглазие
- саблевидные голени Вегенера
- седловидный «козлиный» нос
- ягодицеобразный череп
- зубные дистрофии:
  - а) *первых моляров: почкообразный зуб, кистеобразный зуб, зубы Муна, «буточный» зуб*
  - б) *клыка (щучий зуб)*

# Вероятные признаки позднего врождённого сифилиса

- симметричные синовиты коленных суставов Глеттона
- ложно-белая опухоль крупных суставов
- радиарные рубцы Робинсона-Фурнье
- поражения нервной системы: *поздняя врожденная гемиплегия, ювенильная спинная сухотка, детский и юношеский прогрессирующий паралич, сифилитическая эпилепсия, умственная отсталость*
- поражение кожи и слизистых (бугорковые и гуммозные высыпания)
- поражения внутренних органов

# СТИГМЫ И ДИСТРОФИИ

- Признак Авситидийского-Гигуменакиса
- Аксифоидия
- Дистрофии костей черепа в виде:  
«олимпийского лба», «пузатого лба»,  
«ладьеобразного черепа»,  
«acroцефалического черепа»
- Высокое «готическое» или «стрельчатое»  
твердое небо
- Инфантильный мизинец Дюбуа-Гиссара
- Диастема Гаше

# СТИГМЫ И ДИСТРОФИИ

- Бугорок Карабелли
- Признак Тарновского
- Гипертрихоз
- Специфические лимфадениты
- Изменения эндокринных желез: инфантилизм, гипофизарный нанизм, адипозогенитальные дистрофии.
  
- Малозначительные: «копчиковая ямка», выемка в области угла лопатки, паукообразные пальцы (арахнодактилия), длинные конечности (долихомелия), дистрофия наружного уха.