

ГБОУ ВПО СОГМА
МИНЗДРАВСОЦРАЗВИТИЯ
КАФЕДРА ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ
ЛЕКЦИЯ

ТРЕТИЧНЫЙ СИФИЛИС.
ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

2014

Общее течение сифилиса

При классическом течении выделяют 4 периода:

- инкубационный (3 – 4 недели)
- первичный (6 – 8 недель)
- вторичный (до 2-х лет)
- третичный (после 2-3 -х лет болезни)

Третичный сифилис развивается у 40% б-х и продолжается неопределенно долго.

Переходу болезни в третичный период :
способствуют:

- неполноценное лечение или его отсутствие в предшествующих стадиях сифилиса;
- тяжёлые сопутствующие заболевания;
- плохие бытовые условия и др.

Проявления третичного периода сопровождаются:

- выраженным, часто неизгладимым обезображиванием внешнего вида больного,
- тяжёлыми нарушениями в различных органах и системах,
- инвалидностью и летальным исходом.

Отличительные особенности третичного периода :

- продуктивный характер воспаления с формированием инфекционной гранулемы (бугорков и гумм, склонных к распаду и отличающихся размерами и глубиной залегания);
- Характерны последующие обширные деструктивные изменения в поражённых органах и тканях;
- ограниченность поражений (единичные элементы);
- повсеместность поражений (элементы сыпи могут локализоваться где угодно);
- волнообразное, перемежающееся течение.

- Рецидивы третичных поражений наблюдаются нечасто и бывают отделены друг от друга многолетними скрытыми периодами.
- Сроки существования третичных сифилидов исчисляются месяцами и годами.
- В третичных сифилидах обнаруживается незначительное число бледных трепонем.

В связи с чем исследования на наличие возбудителя не проводятся.

- Характерна малая заразительность проявлений.
- Имеется склонность к развитию специфических поражений в местах механических травм.
- Классические серологические реакции у 1/3 больных отрицательные, что не исключает его диагноза.

Поражения кожи представлены бугорковым и гуммозным сифилидами, и поздней третичной розеолой.

БУГОРКОВЫЙ СИФИЛИД

- залегает в сетчатом слое дермы,
 - полушаровидной формы,
 - размером с вишневую косточку,
 - тёмно-красного или синюшно-красного цвета,
 - поверхность гладкая, блестящая.
- Спустя несколько нед - мес бугорок размягчается и изъязвляется с образованием округлой язвы с валикообразными краями.
- Дно язвы очищается от распада, покрывается грануляциями и превращается в пигментированный по периферии атрофический рубец, на котором никогда не возникает новых высыпаний.
- Группа рубцов имеет мозаичный вид.

Клинические разновидности бугоркового сифилида:

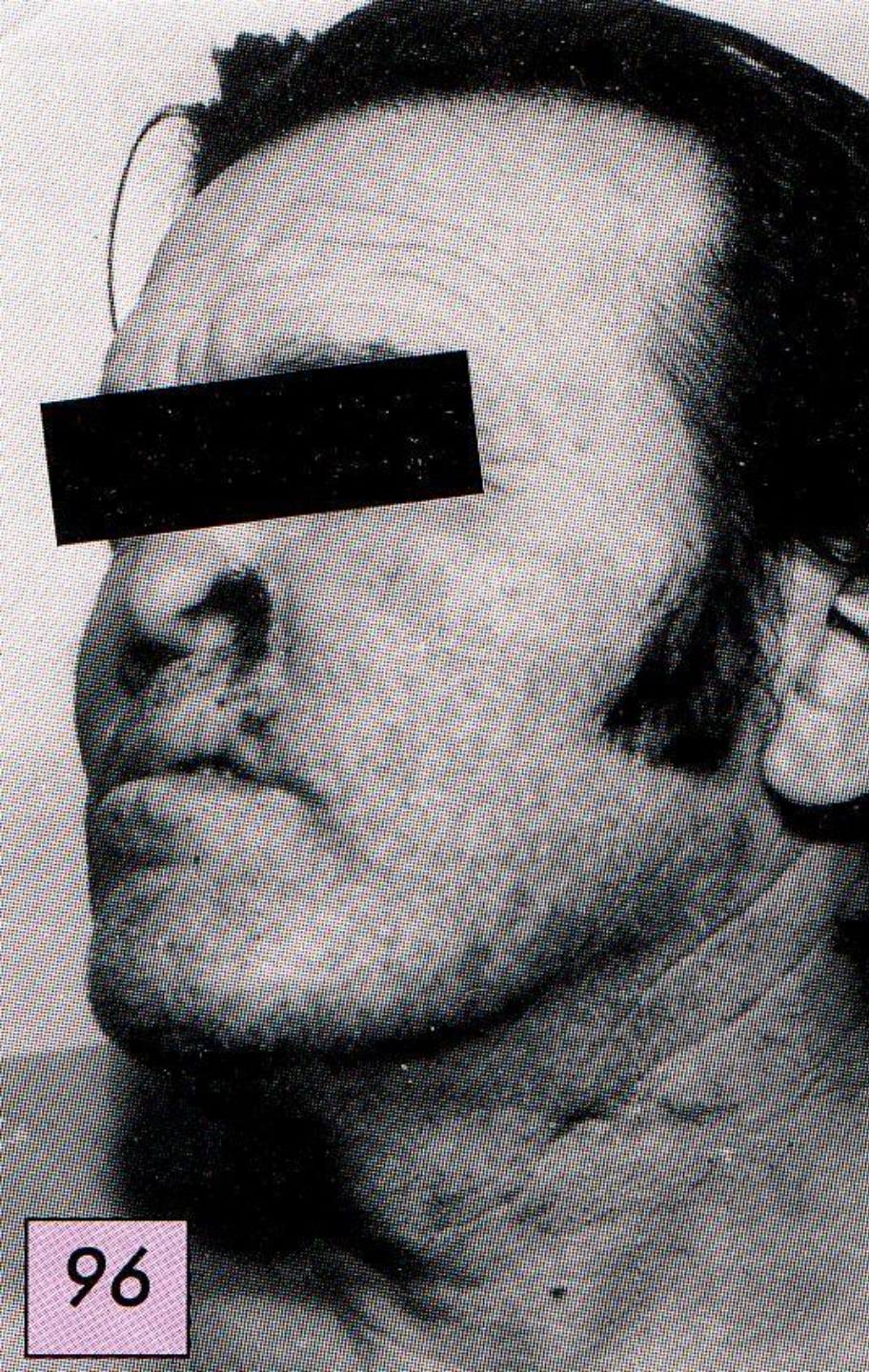
- Сгруппированный – бугорки расположены кучно, но изолированно.
- Серпигинирующий («ползучий») – на смежных участках вновь появляются новые бугорки.
- Площадкой – они сливаются, отдельных бугорков не видно.
- Карликовый – от просяного зерна до вишнёвой косточки.

БУГОРКОВЫЙ СИФИЛИД



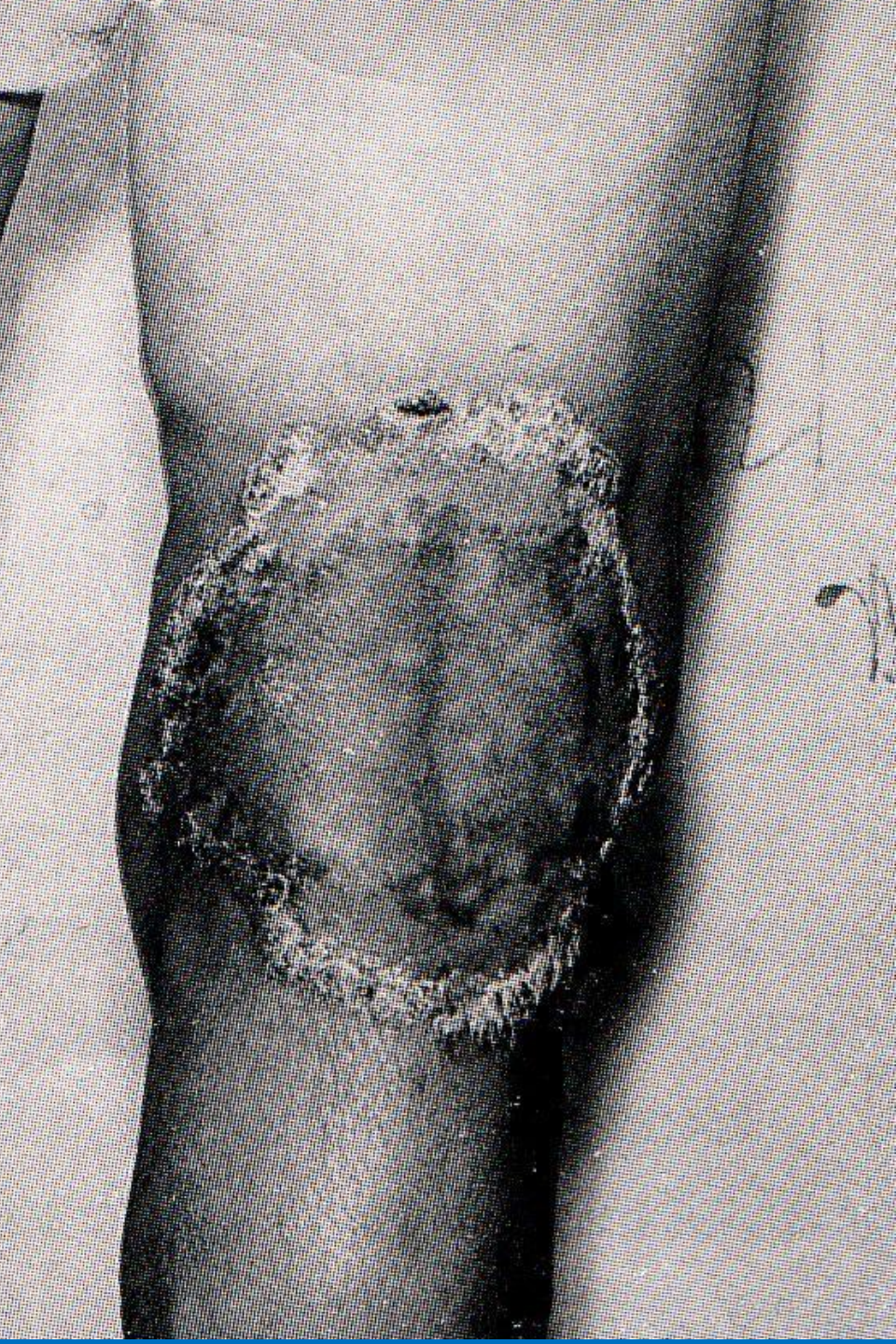
97

БУГОРКОВЫЙ СИФИЛИД



96

БУГОРКОВЫЙ СИФИЛИД





БУГОРКОВЫЙ СИФИЛИД

ГУММОЗНЫЙ СИФИЛИД

– узел величиной с грецкий орех, возвышающийся над кожей в виде полушария, плотноэластической консистенции, с резкими границами, покрытый багрово-красной кожей, ограниченно подвижный.

- Субъективные ощущения незначительны или отсутствуют.
- Отмечаются размягчение и распад гуммы с образованием глубокой язвы.
- Дно покрыто остатками распадающегося инфильтрата («гуммозный стержень»).

Разновидности гумм:

- **узловатая форма** (солитарная);
- **диффузная гуммозная инфильтрация** – слияние нескольких очагов гуммозного инфильтрата, чаще на голенях;
- **околосуставные фиброзные узловатости** – инфильтрат замещается фиброзной тканью, имеют упряжевую плотность

- Язва рубцуется, оставляя рубец с зоной гиперпигментации по периферии.
- Гуммозный инфильтрат может распространяться на соседние ткани (надкостницу, кость, сосуды).
- Часто встречаются гуммы слизистых оболочек: носа, зева, твердого и мягкого неба, глотки, гортани.
- Это приводит к тяжелым расстройствам речи, глотания, дыхания, изменяется внешний вид б-го («седловидный» нос, полное разрушение носа, перфорации твёрдого неба).
- Поражаются надкостница, кости и суставы голеней, предплечий, черепа, коленные, локтевые и голеностопные суставы.

Сифилитическая
гумма





Сифилитическая
гумма

СИФИЛИТИЧЕСКАЯ ГУММА

ПОСЛЕ ПЛАСТИЧЕСКОЙ
ОПЕРАЦИИ



ЧЕРЕЗ 2 МЕС ПОСЛЕ
ЛЕЧЕНИЯ



Осложнения гумм:

- вторичная пиококковая инфекция:
 - рожистое воспаление,
 - гангренизация,
 - фагеденизм
- варикозное расширение вен,
- слоновость (элефантиаз),
- иррадиация гуммы,
- Кровотечение

ПОЗДНЯЯ ТРЕТИЧНАЯ РОЗЕОЛА – крупные бледно-розовые пятна без субъективных ощущений, нередко шелушатся, диаметром до 12 см и оставляют после себя атрофию кожи.

Врожденный сифилис

- возникает в результате инфицирования плода трансплацентарным путем.
- Бледные трепонемы проникают в организм плода гематогенным и лимфогенным путём – через пупочную вену, через лимфатические щели пуповины или через поврежденную плаценту.
- Беременная, больная сифилисом, может передать бледную трепонему через плаценту, уже начиная с 10-й недели беременности (но обычно 5-ом месяце беременности).
- Происходит трепонемная септицемия плода с тяжёлым поражением внутренних органов и уже потом – кожи и слизистых оболочек.

- Вероятность возникновения врожденного сифилиса зависит от длительности существования инфекции у беременной: ***чем в более ранние сроки установлен диагноз у матери, позволяющий своевременно провести полноценное лечение, тем более оптимистичен прогноз у ребёнка.***
- Врожденный сифилис чаще отмечается у детей, родившихся от б-х не лечившихся женщин, или получивших неполноценное лечение.
- Матери, страдающие сифилисом более 2 лет, могут родить здорового ребенка.
- Закон Кассовича: первые беременности у больной сифилисом заканчиваются выкидышем, мертворождением, рождением больного ребенка, после чего возможно рождение здоровых детей.

Судьба инфицированного плода:

1. Мертворождение на 6-7 месяце беременности.
2. Рождение живого больного ребенка с проявлениями заболевания сразу после родов или несколько позднее.
3. Рождение детей без клинических симптомов, но с положительными серологическими реакциями, у которых позже возникают поздние проявления врождённого сифилиса

Классификация врожденного сифилиса

- *Сифилис плаценты и плода.*
- *Ранний врожденный сифилис (syphilis congenita praesox,) –*
(с активными и скрытыми проявлениями):
 - а). *ранний врожденный сифилис грудного возраста (до 1 года);*
 - б). *врожденный сифилис раннего детского возраста (от 1 года до 4-5 лет).*
- *Поздний врожденный сифилис (syphilis congenita tarda) –*
у детей старше 5 лет (с активными и скрытыми проявлениями).

Сифилис плода

- Изменения произошедшие в плаценте, делают ее функционально неполноценной, что приводит к внутриутробной гибели плода на 6-7 месяце беременности.
- Мёртвый плод выталкивается на 3-4-ый день в мацерированном и гипоплазироваанном состоянии.
- Кожа мертворожденных ярко-красного цвета, как бы «окровавленная», складчатая, эпидермис разрыхлен и легко сползает обширными пластами.
- Поражаются все внутренние органы и костная система плода.

Ранний врожденный сифилис грудного возраста

- Ребенок слабо развит, маленькая масса тела.
- Кожа дряблая, складчатая (отсутствует подкожно-жировая клетчатка), «лицо старика».
- Гидроцефалия, родничок напряжён, лобные бугры выражены, череп имеет удлиненную форму, кожные вены головы расширены.
- Худые синюшные конечности.
- Ребёнок беспокоен, часто кричит, развивается плохо, прогрессируют вялость и дистрофии.
- Присоединившиеся интеркуррентные заболевания, часто приводят к ранней гибели ребенка.
- Поражение кожи и слизистых оболочек соответствуют вторичному периоду приобретенного сифилиса.



Ранний
врожденный
сифилис
«лицо старика»



Гидроцефалия, родничок напряжен, лобные бугры выражены, череп имеет удлиненную форму, кожные вены головы расширены.

Сифилитическая пузырьчатка новорожденных

- Напряженные пузыри, 1-5 см, с серозным, серозно-гнойным, иногда геморрагическим содержимым.
- Излюбленная локализация – ладони и подошвы, возможны высыпания на разгибательной поверхности конечностей, туловище.
- Располагаются на инфильтрированном основании, окружены узкой медно-красной каемкой.
- Нет тенденции к периферическому росту и слиянию.
- Пузыри подсыхают в корки или вскрываются с образованием эрозий ярко-красного цвета, окруженных остатками покрышки.
- В содержимом пузырей большое количество бледных трепонем.



СИФИЛИТИЧЕСКАЯ ПУЗЫРЧАТКА

www.Doctoribolit.ru



СИФИЛИТИЧЕСКАЯ ПУЗЫРЧАТКА



СИФИЛИТИЧЕСКАЯ ПУЗЫРЧАТКА
НОВОРОЖДЕННЫХ



103

СИФИЛИТИЧЕСКАЯ ПУЗЫРЧАТКА НОВОРОЖДЕННЫХ

ДИФФУЗНАЯ ПАПУЛЁЗНАЯ ИНФИЛЬТРАЦИЯ

- Локализация – ладони и подошвы, лицо, ягодицы, задняя поверхность бедер и голеней.
- Кожа ладоней и подошв инфильтрируется, складки сглаживаются.
- Цвет синюшно-красный, поверхность блестящая, «лакированная», теряется эластичность, появляются трещины («рука прачки»).
- Процесс заканчивается крупнопластинчатым шелушением.
- Инфильтрация Гохзингера: за счет растяжения при крике, сосании, на коже и слизистой оболочке вокруг рта образуются глубокие радиальные трещины после заживления которых образуются «лучистые рубцы» Робинсона– Фурнье.



104

ПАПУЛЕЗНЫЕ СИФИЛИДЫ



105

ПАПУЛЕЗНЫЕ СИФИЛИДЫ У НОВОРОЖДЕННОГО

«рука прачки»



СИФИЛИТИЧЕСКИЙ РИНИТ

- Обусловлен отёком и воспалительной инфильтрацией слизистой носа и носовых раковин.
- Вследствие затруднения носового дыхания ребёнок начинает дышать через рот, при сосании груди или бутылочки вынужден постоянно отрываться от нее, чтобы сделать вдох ртом.
- В начальной, «сухой» стадии процесса выделений из носа нет.
- В следующей, «катаральной» стадии, появляются вязкие слизисто - гнойные или сукровичные выделения из носа, ссыхающиеся в массивные корки, закрывающие носовые ходы.
- Дыхание ребёнка еще более затрудняется, сосание становится невозможным.
- Вытекающее из носа отделяемое мацерирует кожу верхней губы.

При отсутствии лечения возможно изъязвление слизистой оболочки. При разрушении хрящевой и костной основы носа наступает западение и расширение переносицы, нос приобретает «седловидную» форму и напоминает «козлиный»



«КОЗЛИНЫЙ НОС»





«КОЗЛИНЫЙ НОС»

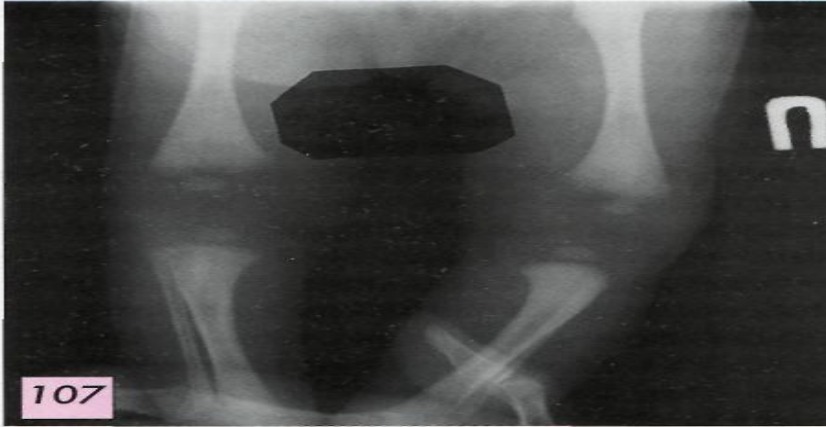


«КОЗЛИНЫЙ НОС»

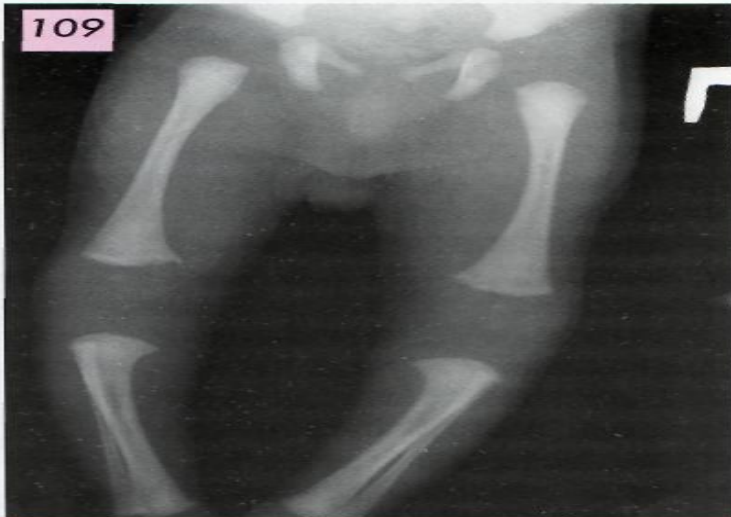
- Типичен при раннем врожденном сифилисе – ***сифилитический остеохондрит Вегнера***.
- Это - окостенение между хрящом эпифиза и диафизом длинных трубчатых костей.
- Первые две степени определяются только рентгенологически.
- При III степени грануляционная ткань распадается с образованием очагов некроза и может произойти патологический перелом с отделением эпифиза от диафиза.
- Клинически это проявляется в виде ***псевдопаралича Парро*** – отсутствие движений конечности при сохранении нервной проводимости.
- Пораженная конечность неподвижна, приведена к животу. Попытка пальпации и пассивного движения причиняет сильную боль, ребёнок кричит.

Рентгенологическое обследование необходимо проводить в первые 3 месяца жизни ребёнка - в более поздние сроки явления остеохондрита могут самопроизвольно разрешиться

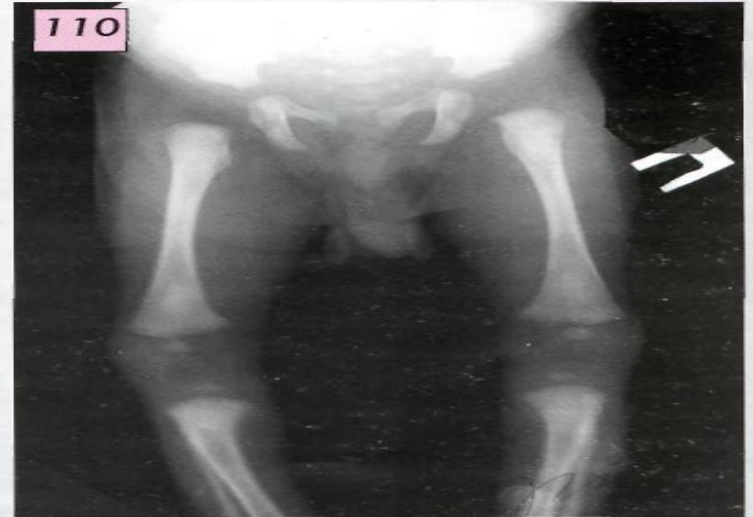
Больная С., 8 дней.



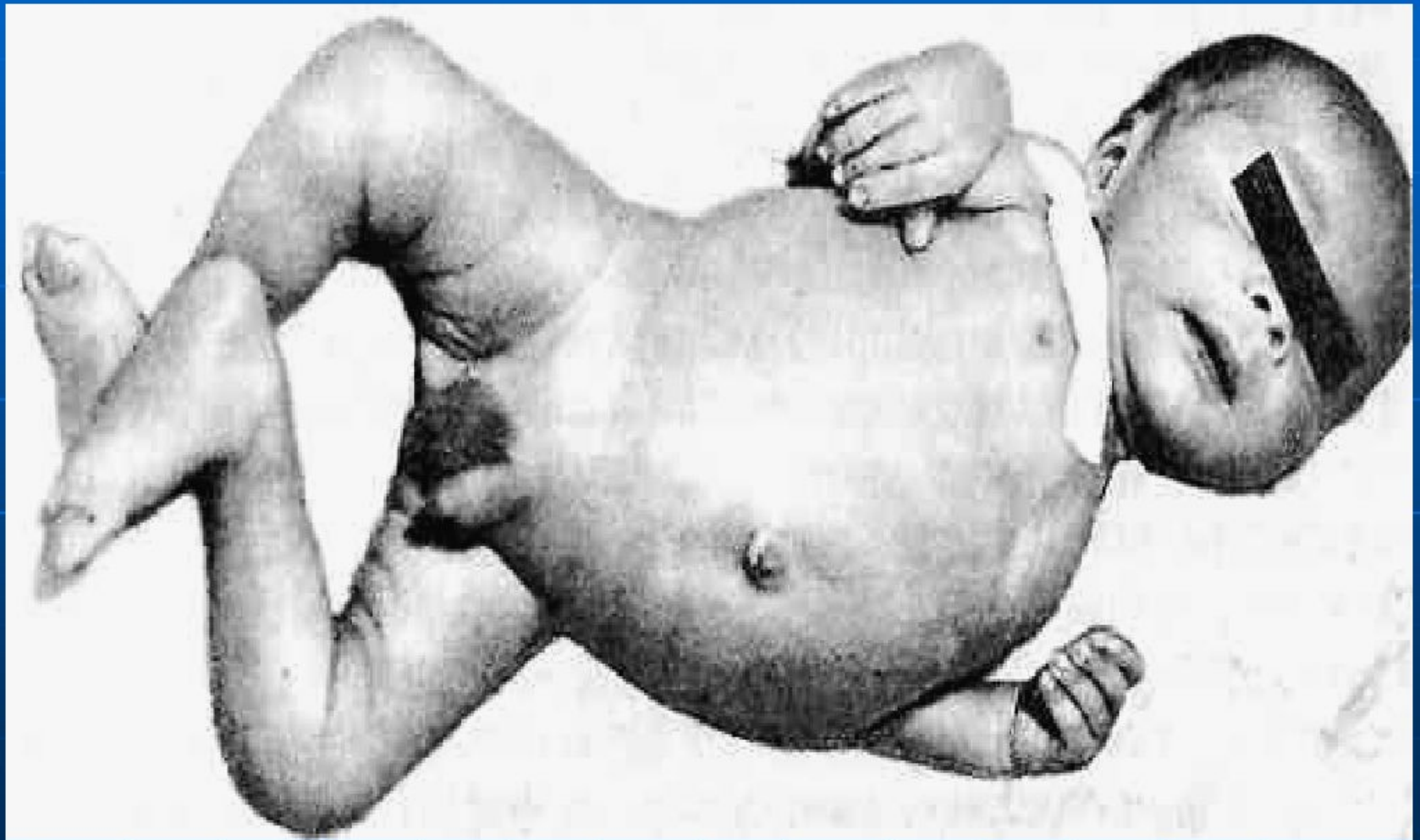
Больной С., 12 дней.



Больная Б., 24 дня.



Псевдопаралич Парро



Периоститы и остеопериоститы

- Поражаются преимущественно длинные трубчатые кости конечностей, реже – плоские кости черепа.
- Клинически проявляется в виде нерезко ограниченных болезненных припухлостей.
- Массивные костные наслоения на передней поверхности большеберцовой кости в результате многократно рецидивирующих и заканчивающихся оссификацией остеопериоститов приводит к образованию серповидного выпячивания и формирования *ложных саблевидных голеней*.
- Изменяется форма костей черепа.
- Наиболее типичны «ягодицеобразный» череп и «олимпийский лоб».

- Поражение внутренних органов у больных врожденным сифилисом грудного возраста идентичны изменениям, при сифилисе плода.
- Поражение нервной системы: гидроцефалия, специфический менингит, специфический менингоэнцефалит, церебральный менинговаскулярный сифилис.
- Поражение органа зрения: заболевание сетчатки и сосудистой оболочки глаз, специфический хориоретинит.
- При офтальмоскопии - по периферии глазного дна обнаруживаются мелкие светлые или желтые пятна, чередующиеся с точечными пигментными вкраплениями (очаги в виде «соли с перцем»).
- Острота зрения у ребенка не страдает.

ПОЗДНИЙ ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС

- Возникает у больных, ранее имевших признаки раннего врожденного сифилиса.
- У детей, у которых врожденный сифилис до этого ничем не проявлялся.
- Чаще развивается между 7 и 14 годами, после 30 лет – очень редко.

Клиническая картина в целом аналогична третичному приобретенному сифилису

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Достоверные
- Вероятные
- Дистрофии (стигмы)

ДОСТОВЕРНЫЕ ПРИЗНАКИ

Паренхиматозный кератит.

- Обычно поражаются оба глаза.
- Вначале вблизи края роговицы появляется нежное облаковидное помутнение.
- Сопровождается светобоязнью и слезотечением.
- Затем помутнение захватывает всю роговицу.
- Она становится мутной, серовато-красной или молочно-белой.
- Иногда возможна полная потеря зрения.

Зубы Гётчинсона

Дистрофия постоянных верхних средних резцов.

Зубы короткие и широкие, имеют форму бочонка или отвертки (сужены к режущему краю). На их свободном крае имеется неглубокая полулунная выемка.

До прорезывания зубов данную патологию можно обнаружить Р-логически.



Сифилитический лабиринтит

- Развивается глухота вызванная развитием периостита в костной части лабиринта и специфическим поражением слухового нерва.
- Развивается *лабиринтит* в возрасте 8-15 лет, чаще у девочек.
- Процесс обычно двусторонний, сначала появляется головокружение, шум и звон в ушах, затем внезапно возникает глухота.
- При раннем возникновении (до развития у ребенка речи), может наблюдаться глухонмота.
- Отмечается нарушение костной проводимости.
- Лабиринтная глухота устойчива к лечению.

Вероятные признаки

Рубцы Робинсона–Фурнье – следствие глубоких трещин кожи в области диффузной папулёзной инфильтрации, перенесенной в грудном возрасте. Они представлены тонкими белесоватыми полосками рубцовой ткани, пересекающие красную кайму губ и продолжающиеся на окружающую кожу, особенно в области углов рта.

Седловидный или «козлиный» нос – результат разрушения носовой перегородки и хряща при специфическом рините. На слизистой оболочке носа нередко наблюдается характерное хр. поражение в виде *озены* (*зловонный насморк*).



Седловидный нос

«Саблевидные голени»

- В основе этого процесса лежит диффузный остеоperiостит с реактивным склерозом, ведущий к утолщению периоста большой берцовой кости.
- В результате длительного воздействия воспалительного процесса на эпифиз рост кости происходит более интенсивно и кость удлиняется.
- Вследствие давления тяжести тела голени ребенка, уже начавшего ходить, искривляются вперёд и приобретают вид, похожий на клинок сабли.



Ягодицеобразный череп Парро – характеризуется резким увеличением и выпячиванием лобных и теменных бугров, разделённых продольной впадиной на две шаровидные половины.

В основе этого признака лежит перенесенный в раннем детстве специфический остеопериостит лобной и теменной костей в комбинации с гидроцефалией.

Сифилитические гониты –

чаще возникают в возрасте 8-15 лет.

Первичное поражение суставной сумки коленных суставов без поражения хряща и эпифизов костей. Гидрартроз развивается постепенно, без предшествующей травмы, субъективных ощущений, Т₀-ной реакции и нарушения функции сустава. Гониты резистентны к специф. терапии.

Дистрофии (стигмы)

- Возникают как результат опосредованного воздействия сифилитической инфекции на органы и ткани ребенка (через нарушение обмена в-в, поражение эндокринных желёз) и проявляются аномальным их развитием.
- Диагностическую ценность они приобретают лишь тогда, когда у б-го одновременно выявляются достоверные признаки позднего врожденного сифилиса и полож. серологические реакции.

- Признак Авситидийского – утолщение
грудинного конца ключицы, чаще правой;
- Симптом Кейра – отсутствие мечевидного
отростка грудины;
- «Олимпийский» лоб – с очень выпуклыми
лобными буграми;
- Высокое «готическое» или «стрельчатое»
твёрдое небо;
- «Инфантильный» мизинец – укорочение и
искривление мизинца внутрь;
- Гипертрихоз лба и висков;
- Широко расставленные верхние резцы;
- Зубы Муна – «кисетообразные», «бутонные»
моляры.



ГОТИЧЕСКОЕ НЕБО

Поздний врожденный сифилис. Прободение твёрдого неба



Поражение внутренних органов

При позднем врожденном сифилисе поражение внутренних органов наблюдается реже, чем при раннем врожденном.

Клиническая картина та же: наблюдается гепато- и спленомегалия, альбуминурия, гематурия.

Специфическое поражение сердечно-сосудистой системы встречается редко.

Поражение НС

- Часто протекает бессимптомно и выявляется только при исследовании спинномозговой жидкости.
- Симптомы нейросифилиса обычно развиваются в возрасте 5-15 лет и протекают в форме специфического менингита, менингоэнцефалита, сосудистых поражений головного мозга, эпилепсии.
- Для детей с врожденным сиф-сом во все возрастные периоды характерна умственная отсталость от лёгкой дебильности до идиотии.
- Спинная сухотка и прогрессирующий паралич при позднем врожденном сифилисе наблюдаются редко.

СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ