



Врожденный сифилис

Запорожский государственный медицинский университет
Кафедра дерматовенерологии и косметологии с курсом
дерматовенерологии и эстетической медицины ФПО

Запорожье-2016

Врожденный сифилис

Lues

Врожденный сифилис –

результат

попадания *T. pallidum* в плод

**Инфицирование
плода
может произойти**

- ✓ С началом функционирования плацентарного кровообращения
- ✓ При инфицировании женщины во время

Пути попадания *T. pallidum* в плод

Гематогенно – через пупочную вену

Лимфогенно – по лимфатическим щелям пуповины

Через повреждённую плаценту

- 1. Женщина, больная сифилисом, является источником заражения своих детей в течение всего детородного периода.**
- 2. Первые три года наиболее опасны в отношении передачи инфекции плоду.**
- 3. Риск инфицирования плода снижается в последующие годы.**
- 4. Больная мать может родить здорового ребенка; больной ребенок рождается только от больной матери.**
- 5. Может иметь место сифилис второго поколения.**

ТЕОРИЯ ПЛАЦЕНТАРНОЙ ПЕРЕДАЧИ СИФИЛИСА

Матценауер (Matzenauer) 1903 г.

- ♣ Больная женщина рождает больного ребёнка
- ♣ При раннем выкидыше в плоде бледную трепонему не находят
- ♣ От одного и того же мужчины больная сифилисом женщина рождает больного ребёнка, а здоровая – здорового
- ♣ Если у видимо здоровой женщины рождается больной ребёнок – имеет место скрытый сифилис, рецидив или суперинфекция
- ♣ *T. pallidum* выявляется в органах плода лишь на V – VI месяце

ИСХОД БЕРЕМЕННОСТИ

У ЖЕНЩИН БОЛЬНЫХ

СИФИЛИСОМ

УПОЗДНИЙ ВЫКИДЫШ (6-7 МЕС БЕРЕМЕННОСТИ)

УПРЕЖДЕВРЕМЕННЫЕ РОДЫ

УРОЖДЕНИЕ МЁРТВОГО МАЦЕРИРОВАННОГО ПЛОДА

УРОЖДЕНИЕ ДЕТЕЙ С РАННИМИ И ПОЗДНИМИ

ПРОЯВЛЕНИЯМИ ИНФЕКЦИИ

УРОЖДЕНИЕ ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ (КЛИНИЧЕСКИ И

СЕРОЛОГИЧЕСКИ)

Степень инфицирования плода зависит от:

- Активности инфекции**
- Срока с момента заражения**
- Качества проведённого
лечения**
- Сроков начала адекватной
специфической терапии**

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЁННОГО СИФИЛИСА

Ранний врождённый сифилис
Lues congenita praecox

Сифилис плаценты

Сифилис плода

Сифилис раннего детского возраста

Сифилис грудного возраста



**Поздний врождённый
сифилис
Lues congenita tarda**

**Активн
ый**

**Скрыты
й**

По МКБ

**Ранний (до 2-х
лет)**

Х
**Поздний (от 2-х
лет)
и старше**

Сифилис плаценты

- Отёк, пролиферация клеточных элементов – увеличение массы и размеров плаценты.
- Отношение массы плаценты к массе плода **1:4** или **1:3** (в норме – **1:6** или **1:5**).
- В зародышевой части - поражение сосудов и центральной части ворсинок. В материнской части плаценты подобных изменений нет или они слабо выражены.
- Гистологически: эндо-, мезо- и периваскулиты; склероз ворсинок.
- Гиперплазия соединительнотканых клеток (гистиоцитов, фибробластов и др.)
- В сосудах ворсинок – абсцессы.
- Выше указанные изменения не строго патогномоничны.
- Обнаружение бледных трепонем в пуповине.

Сифилис плода

- 1. Характерны поздние выкидыши во второй половине беременности с связи с развитием плацентарного кровообращения на 6-7 месяце беременности, либо мертворождения мацерированным плодом.**
- 2. Спирохетемия и токсическое воздействие продуктов жизнедеятельности бледной спирохеты приводит к его внутриутробной гибели**
- 3. Поражаются практически все органы плода из-за слабости его защитных иммунных сил.**
- 4. Изменения внутренних органов и костной системы – не ранее 5 мес. внутриутробной**

5. Массивное проникновение *T. pallidum* через плаценту.

6. Большое количество *T. pallidum* находят в печени, надпочечниках, селезёнке.

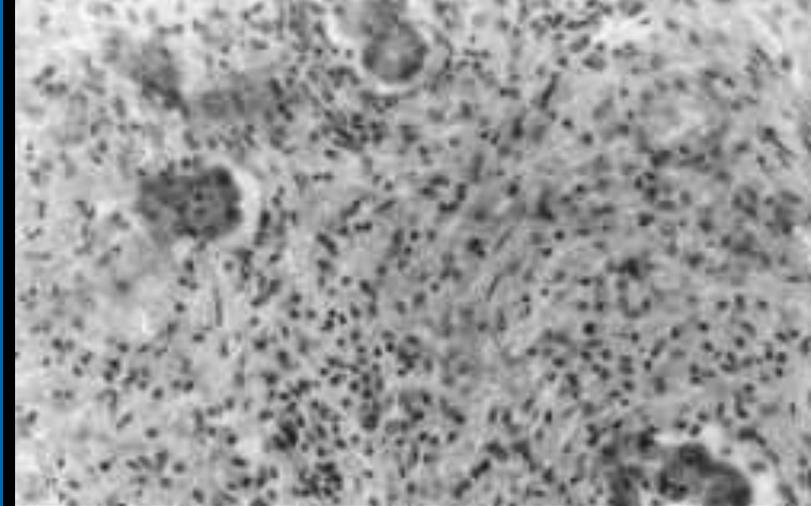
7. Увеличение в размерах паренхиматозных органов, они приобретают плотную консистенцию.

8. В лёгких – диффузная интерстициальная гиперплазия, десквамация альвеолярного эпителия, пролиферация клеток в межальвеоляр-ных пространствах – «белая пневмония».

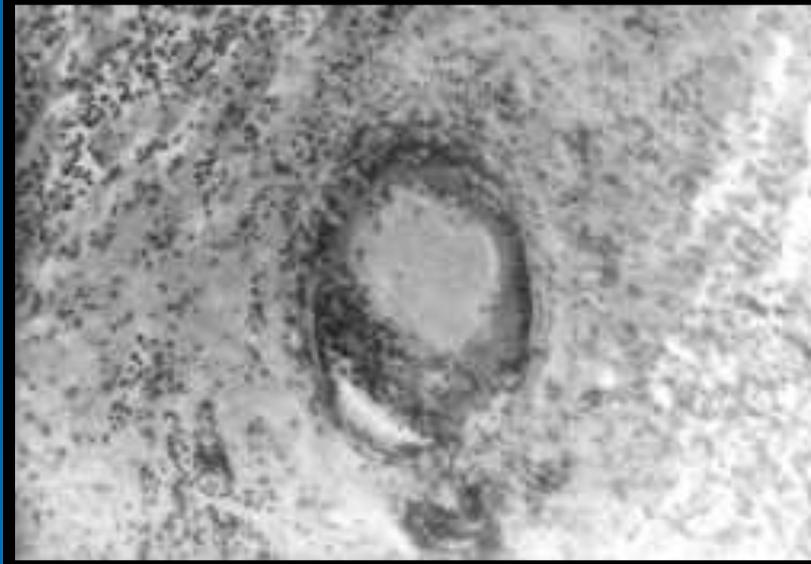
9. Гибель плода на 4 – 6 мес. беременности, либо роды мёртвым плодом на 8-м месяце.

10. Мёртворождённый плод имеет морщинистую, дряблую, мацерированную





Массивный фиброз в
воротах печени,
воспалительные
инфильтраты из
плазмоцитов и
лимфоцитов.



Сосуд почки.
Фибриноидный некроз
стенки сосуда.

Диффузная
плазматическая
инфильтрация



Диффузная инфильтрация
плазмо-цитами мягких
мозговых оболо-чек. Резкое

**Диффузная папулёзная
инфильтрация Гохзингера**

**Сифилитическая
пузырчатка**

**Сифилитический
ринит**

**ВРОЖДЁН
НЫЙ
СИФИЛИС
ГРУДНОГО
ВОЗРАСТА**

**Поражени
е
ногтей**

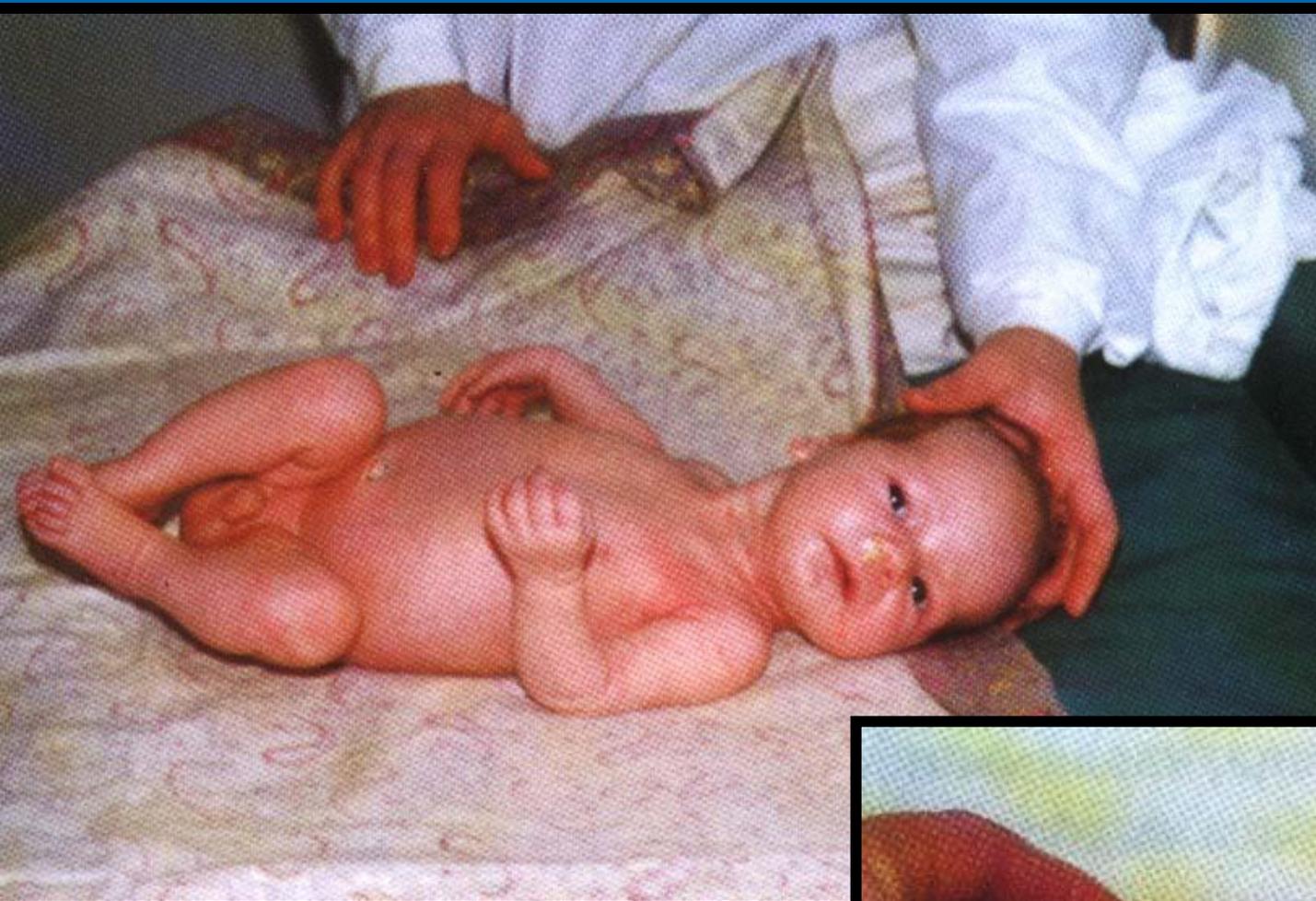
**Поражение
кожи, слизистых
оболочек и
волос**

**Специфическое
поражение
костной системы**

ВРОЖДЁННЫЙ СИФИЛИС

- Проявляется в течение первых 2-х мес. жизни
- Поражаются все органы и системы
- До появления клинических симптомов:
бледная, сероватая кожа,
беспокойство,
плохое развитие и мало прибавляют
в
весе

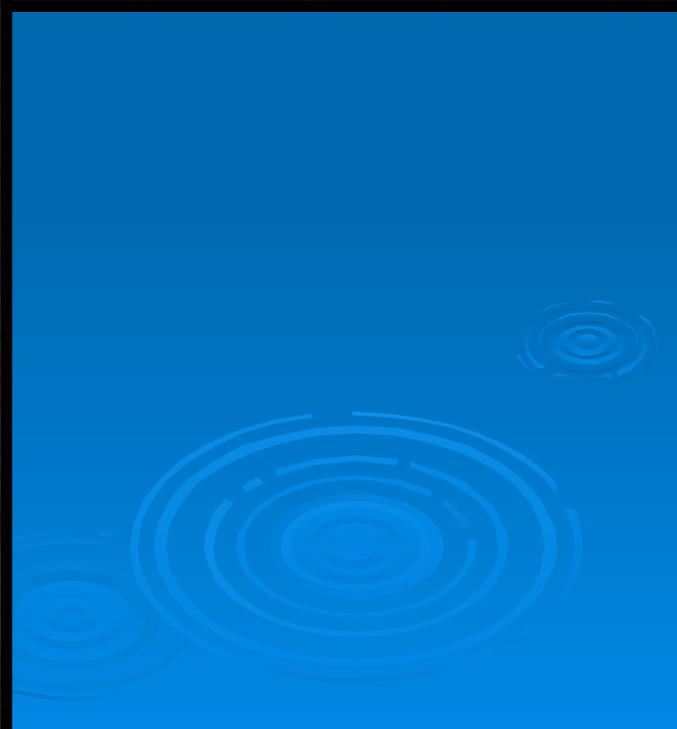
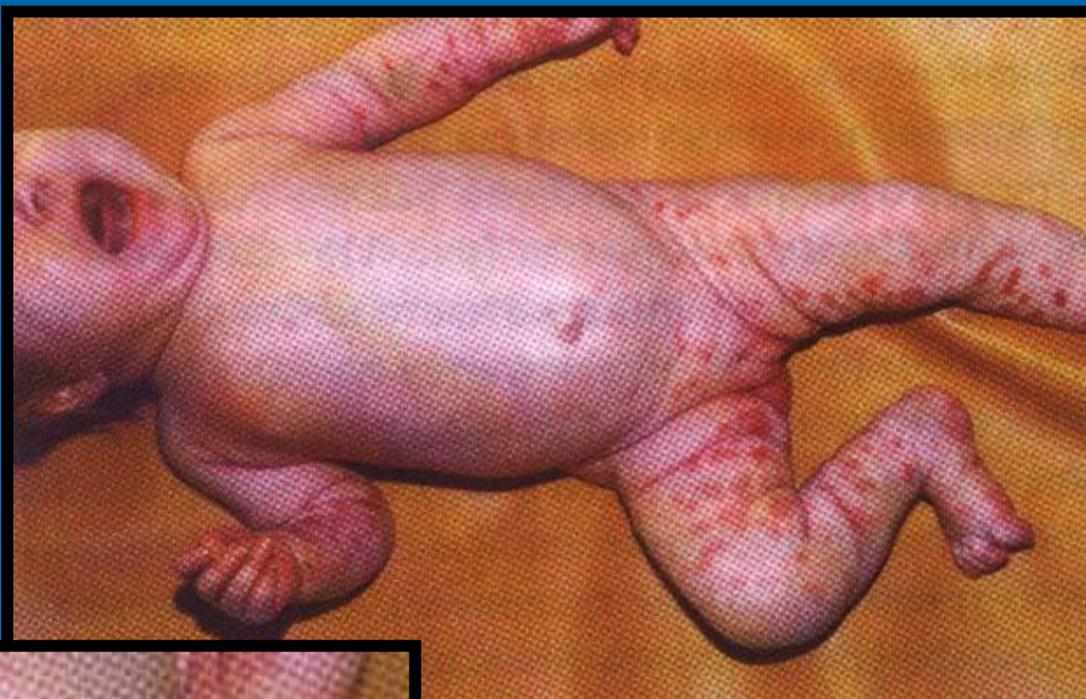


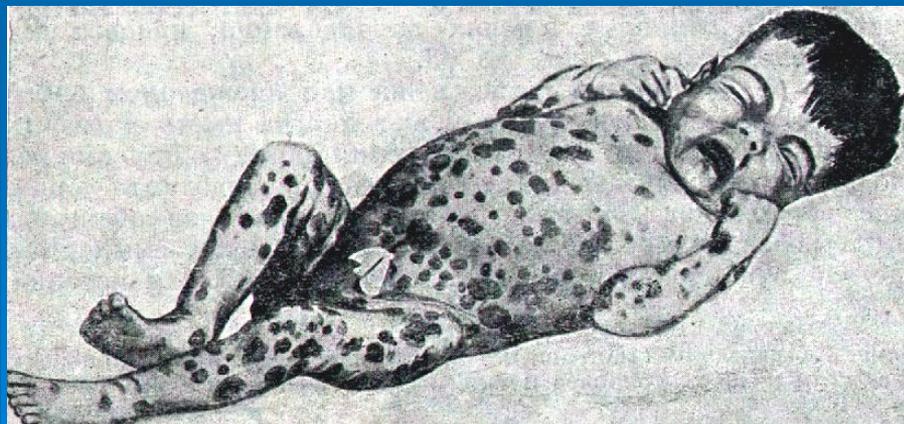
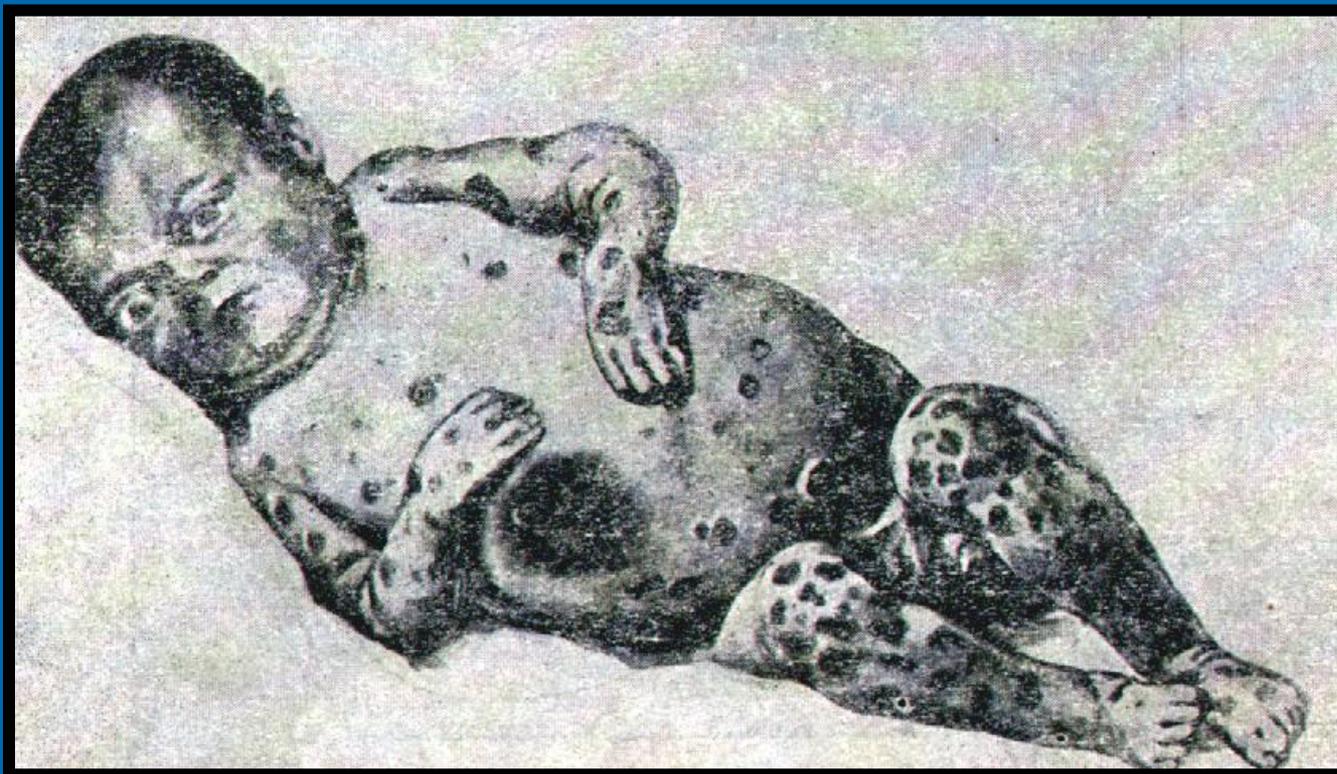


Сиф.
пузырчатка

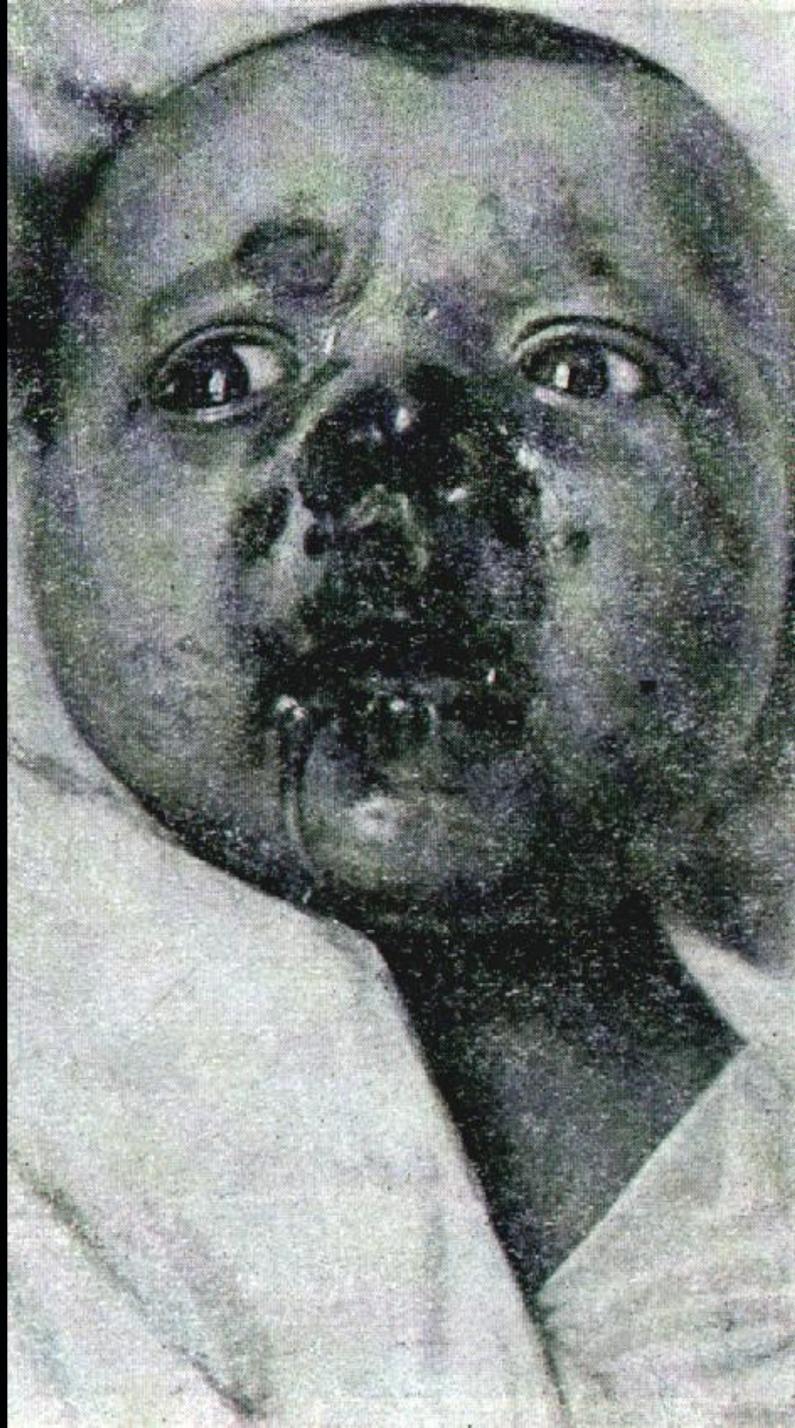


Сиф.
пузырчатка

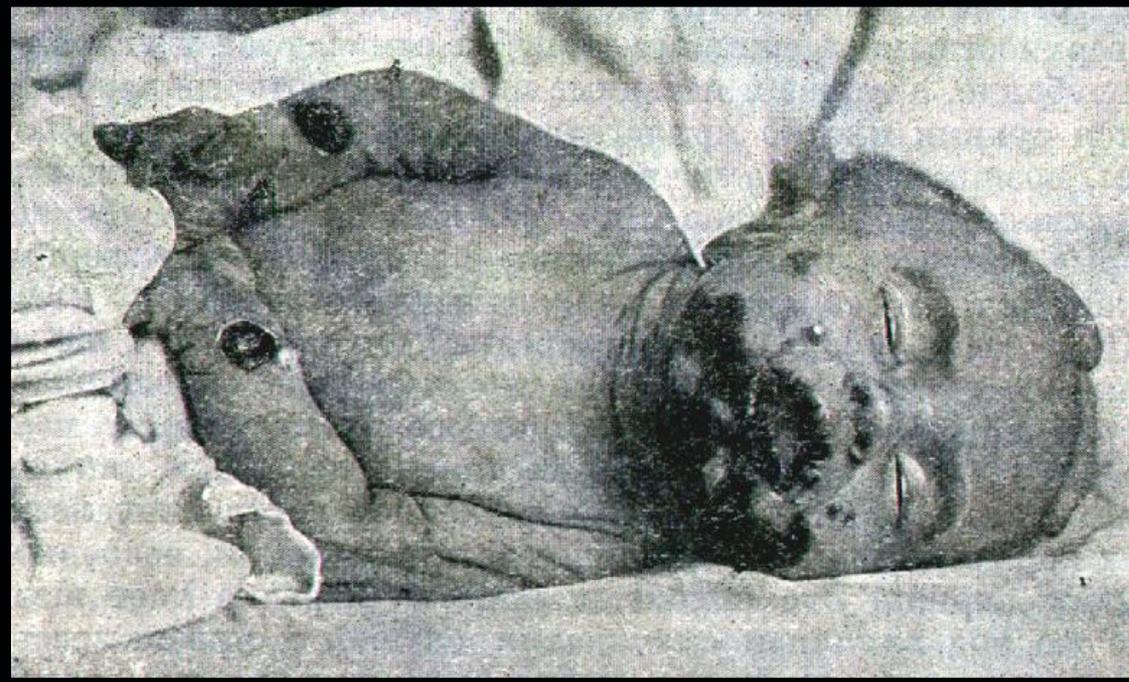




Сифилитическая
пузырчатка



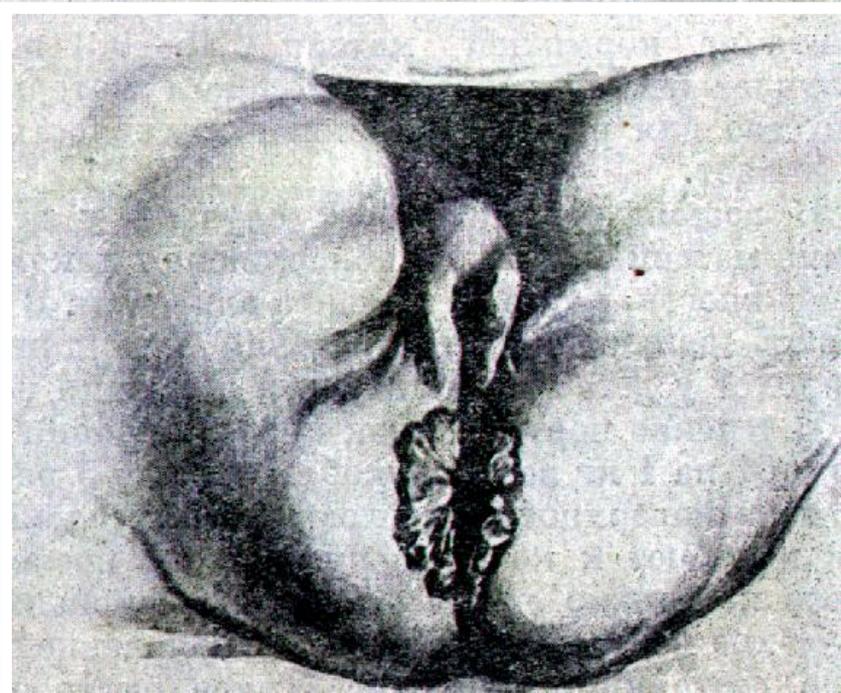
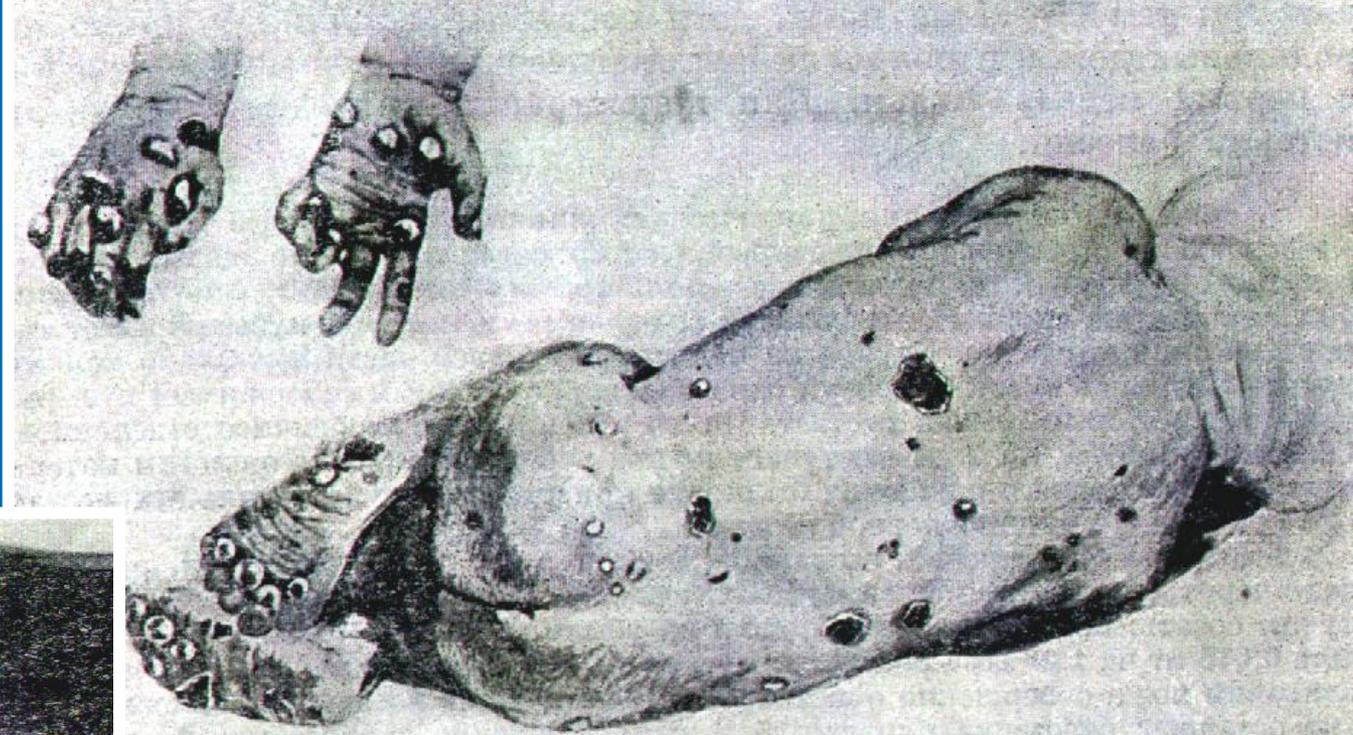
Диффузная
папулезная
инфильтрация







Папулезн
ые
сифилиды



Поражение костной системы у детей

éСамые частые активные проявления
инфекции в настоящее время

éОстеохондрит формируются с V мес.
внутриутробной жизни и

сохраняются до

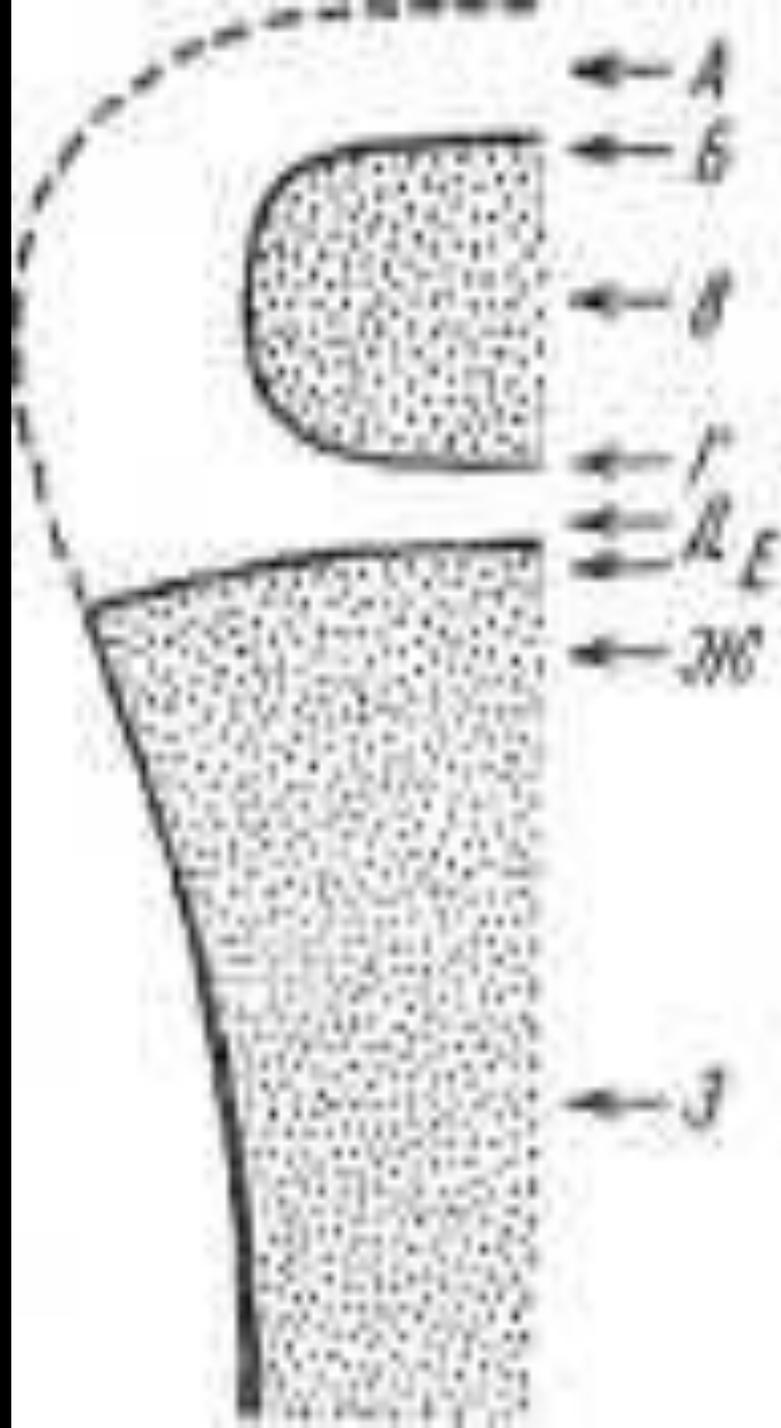
12 мес. после рождения

éОстеохондрит обнаруживают в
первые

3 мес. жизни.

éВ дальнейшем может развиваться
псевдопаралич Парро.

éМогут возникать периоститы и



Схематическое изображение суставного конца длинной трубчатой ости ребенка.

А - суставной покровный хрящ;

Б - подхрящевая (субхондральная) костная зона;

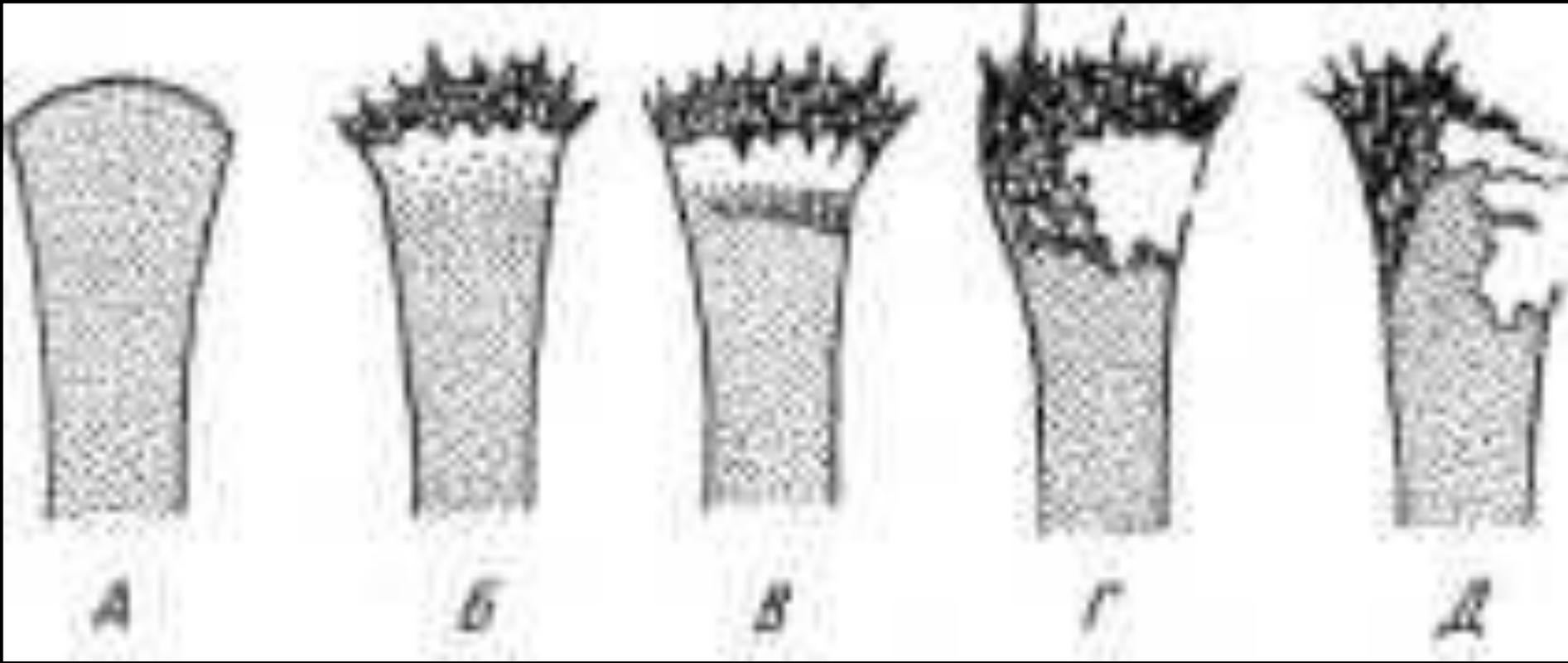
В - эпифизарное ядро, губчатое вещество;

Г-зона окостенения;

Д - эпифизарная хрящевая зона;

Е - зона предварительного обызвествления;

Ж - метафизарное губчатое



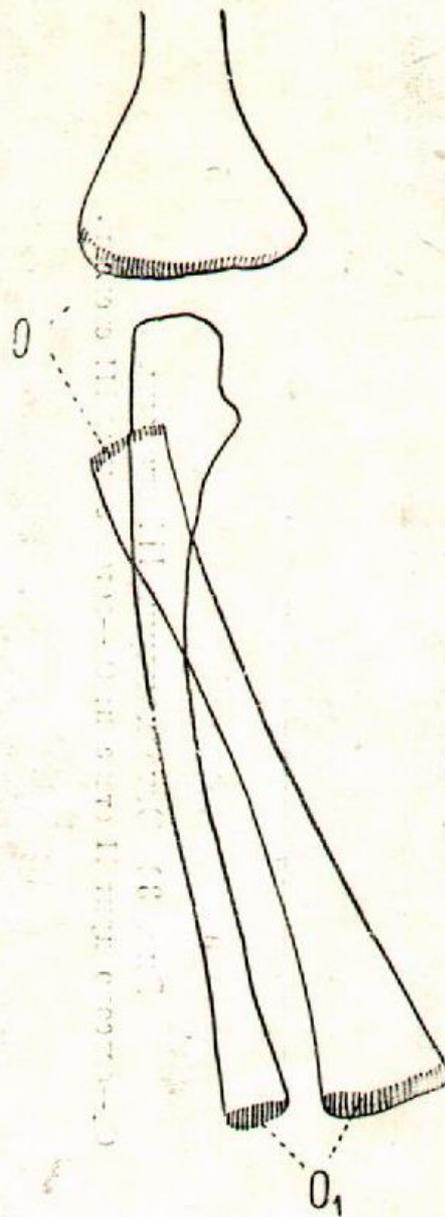
**Схема рентгенологических
симптомов сифилитического
остеохондрита при врожденном
сифилисе.**

Остеохондрит I ст

**Неравномерное
расширение
зоны предварительного
окастения
в виде белой гомогенной
полоски до 2 мм и с
«зазубринами»**



а



б

Рис. 30.
Остеохондрит I
степени.

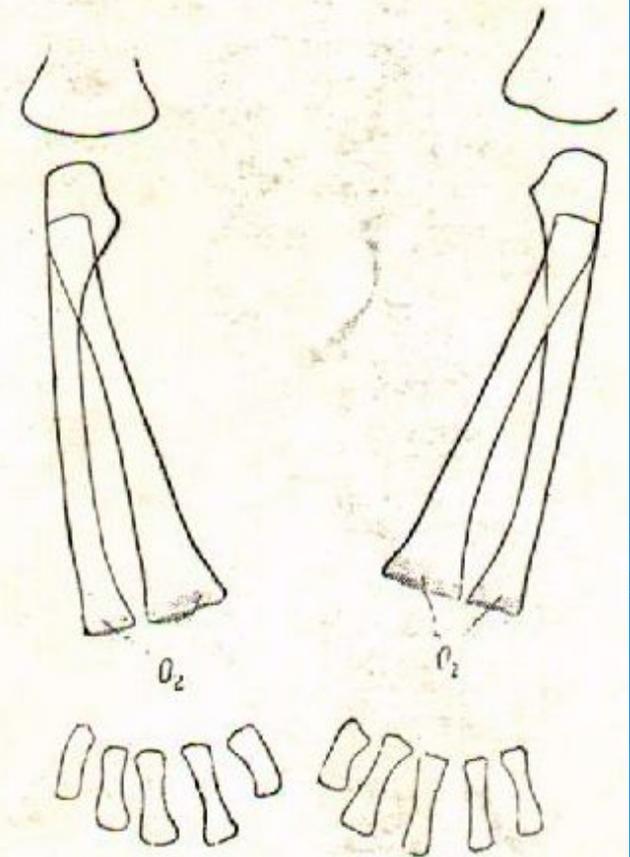
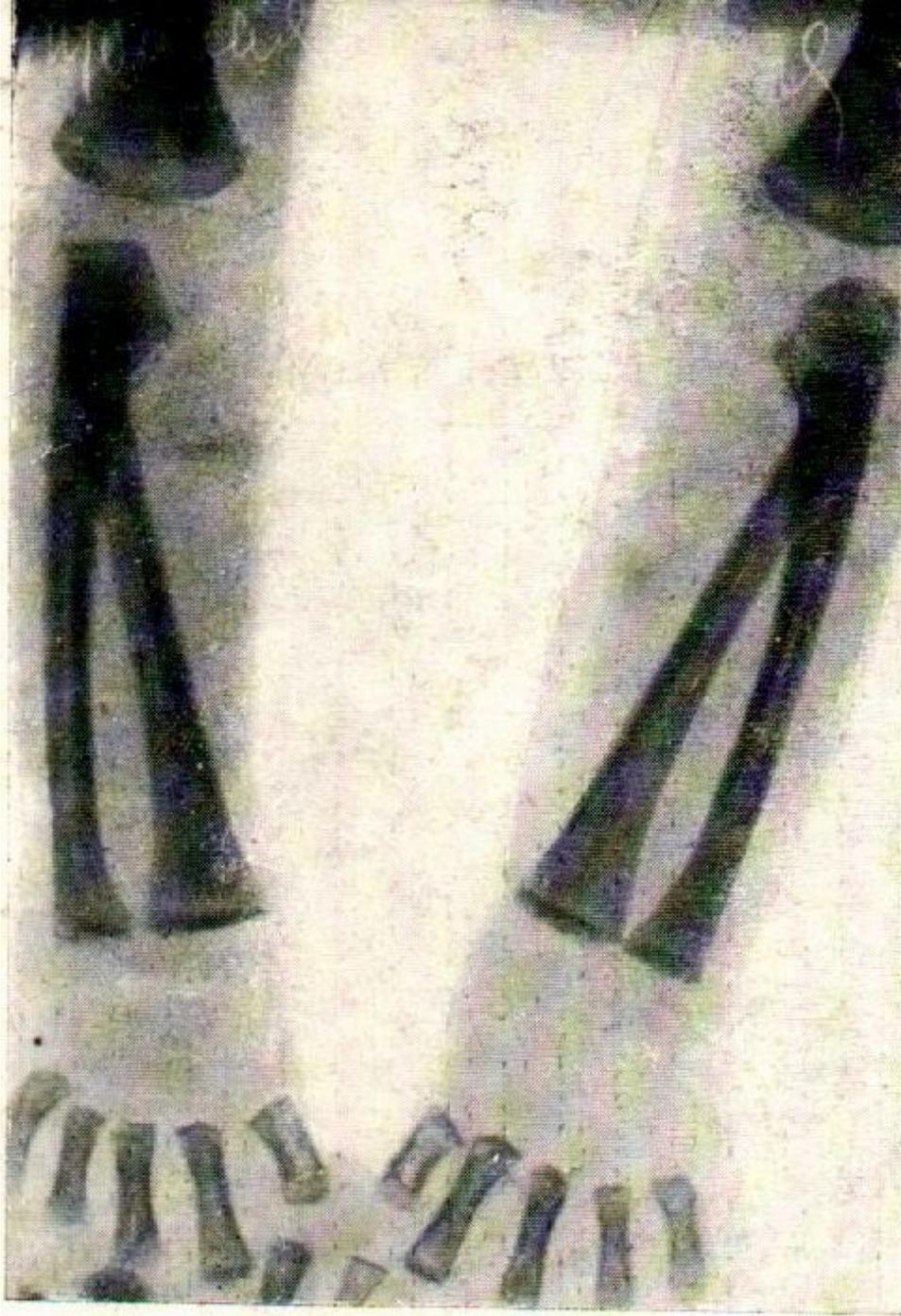
Остеохондрит II ст

**Расширенная до 4 мм
белая блестящая полоса
с зазубринами, под ней
по направлению к
диафизу – тёмная, узкая
полоса – вновь
образующаяся
грануляционная ткань**

**Сифилитический
остеохондрит во второй
стадии у ребенка в
возрасте 3 недель с
доказанным врожденным
сифилисом.**



Остеохондрит II степени.



Остеохондрит III ст.

**Между эпифизом и
метафизом тёмная
полоса до 4 мм резко
отграниченная от
здоровой ткани;
может быть
сплошной или состоят ь
из очагов деструкции**

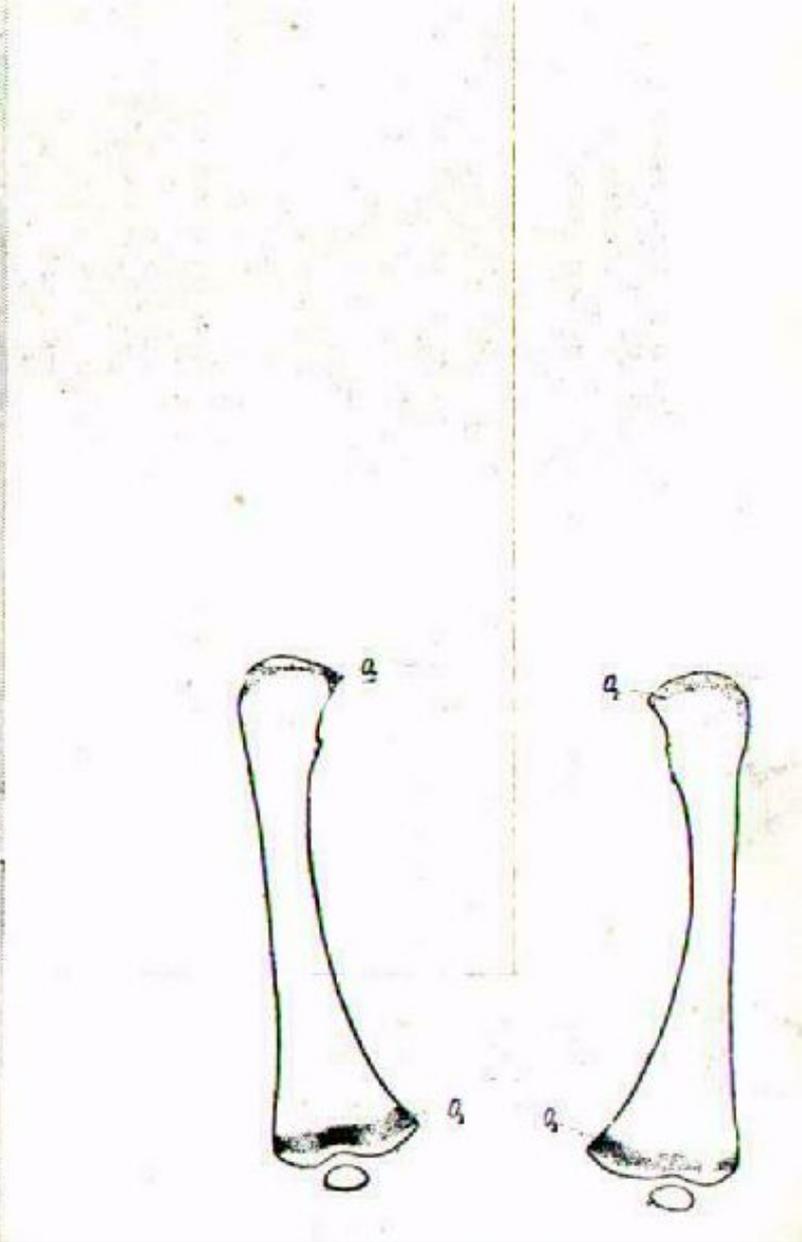
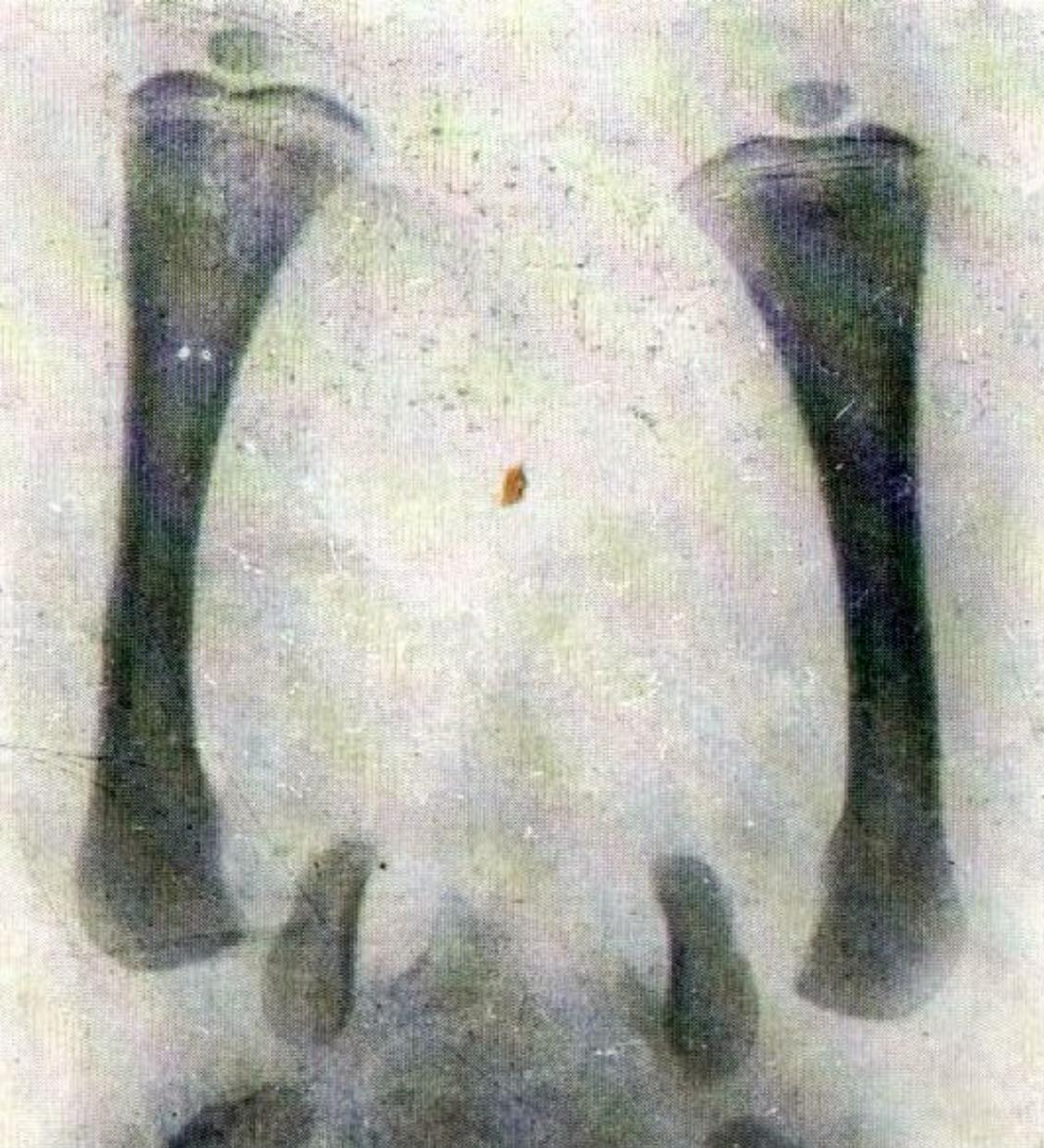


Рис. 32. Остеохондрит III степени.



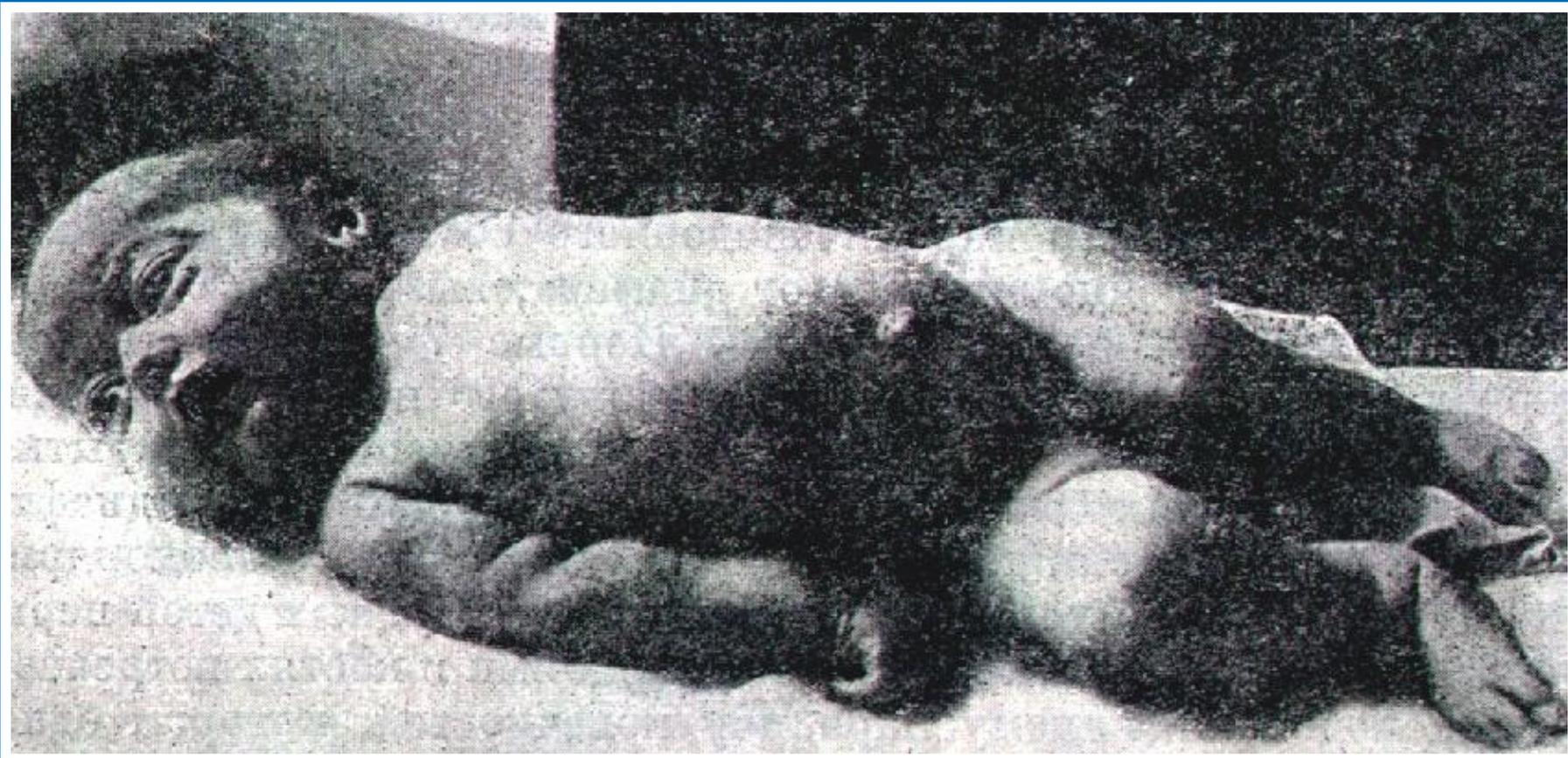
Псевдопаралич Парро при врожденном костном сифилисе.

Ребенок в возрасте 2 месяцев 2 недель с резко выраженными клиническими симптомами болезни.

Внутри-метафизарное смещение проксимального конца большеберцовой кости с обеих сторон, особенно резко выраженное слева.

Псевдопарали ч Парро





**Псевдопаралич Парро (остеохондрит
Вегенера)**

Болезнь Парро нижних конечностей. Те же кости после лечения

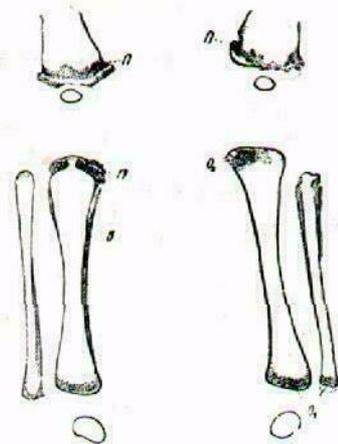
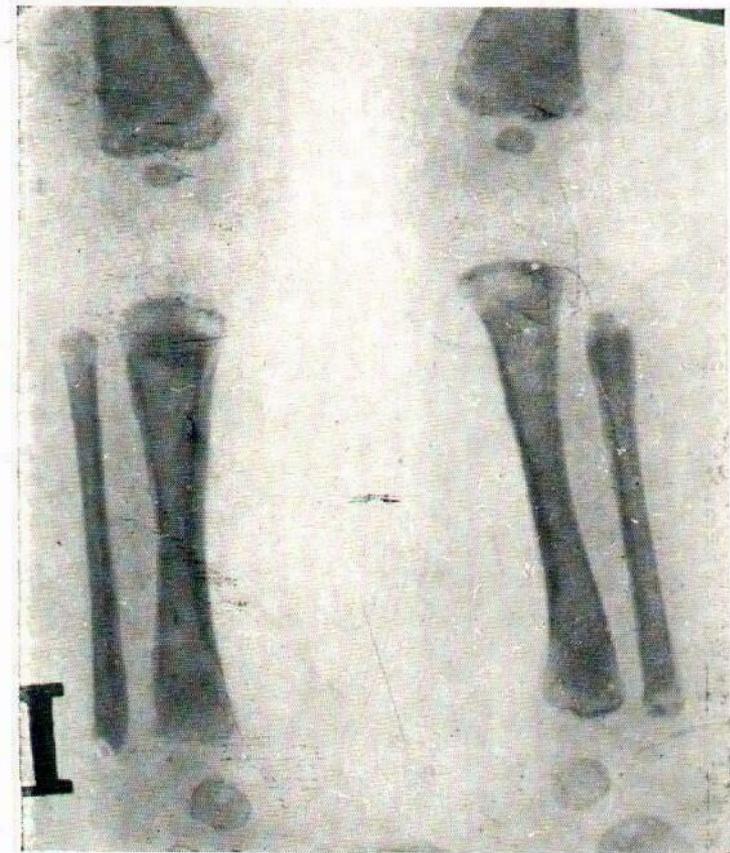
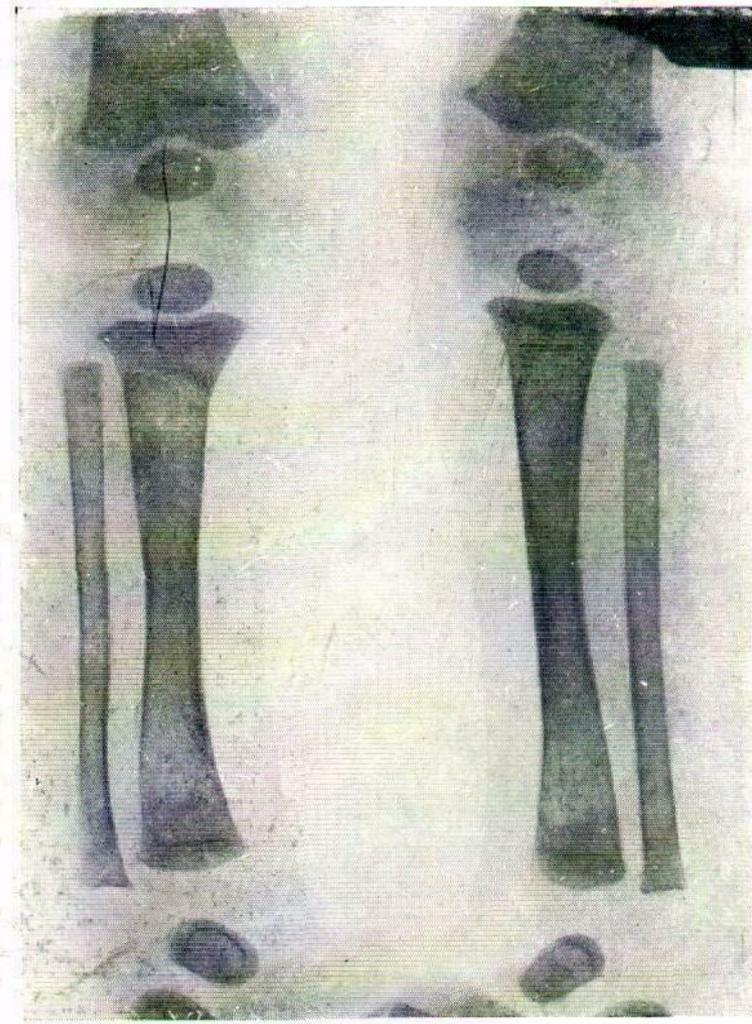
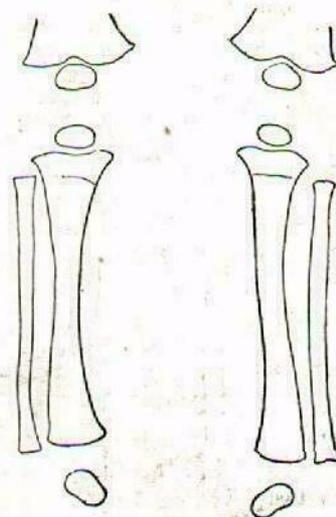


Рис. 33/б



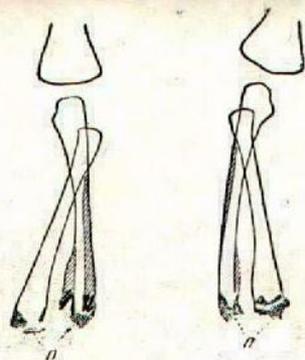
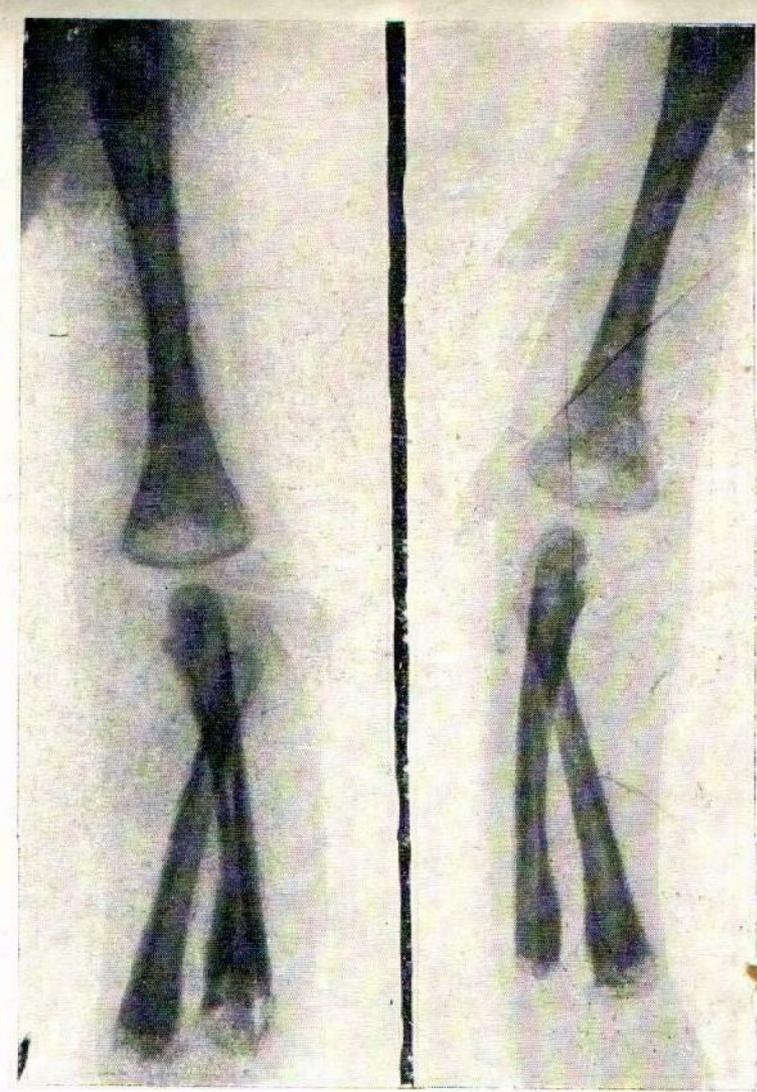
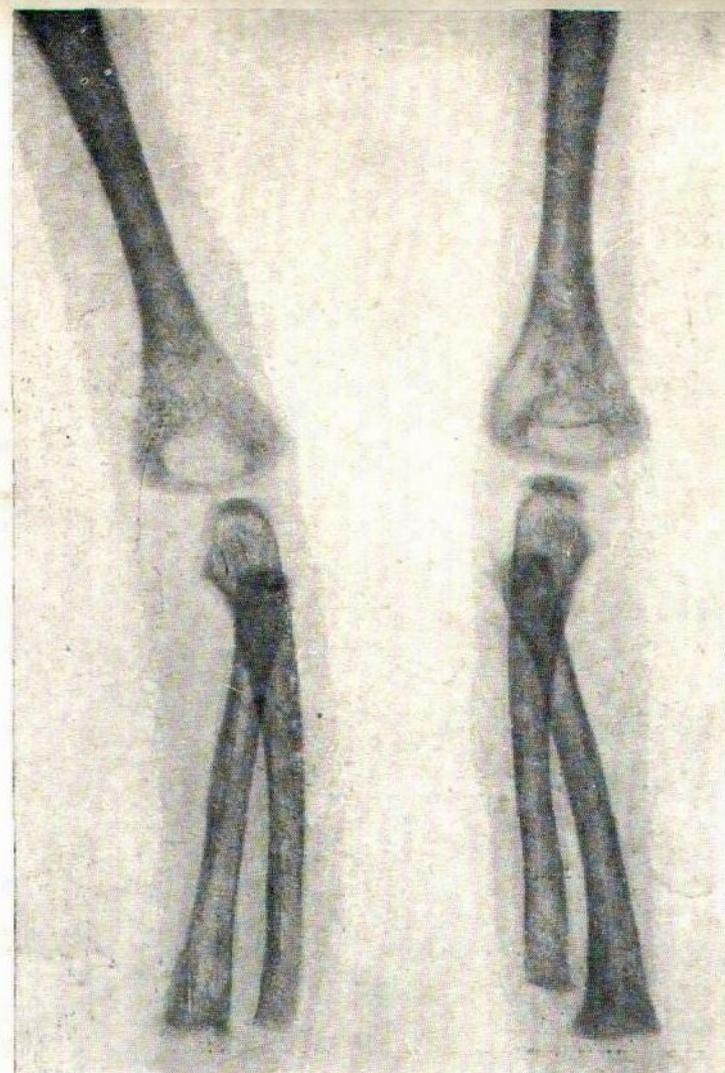
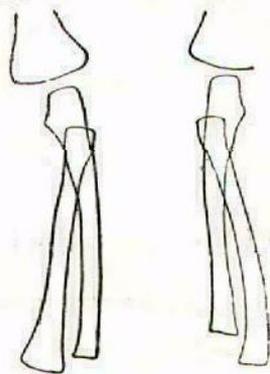


Рис. 35/б



Болезнь Парро нижних конечностей.

Те же кости
после лечения



**Диафизарный периостит
большеберцовой кости
вместе с остеохондритом во
второй стадии при
врожденном сифилисе у
ребенка в возрасте 3 недель.**



**Множественные
диафизар-ные слоистые
периоститы длинных
трубчатых костей и
остеохондрит при
врожден-ном сифилисе у
грудного ребенка
(схематическое изображение).**

ВРОЖДЁННЫЙ СИФИЛИС ГРУДНОГО ВОЗРАСТА

Сифилитический ринит

- Возникнет сразу после рождения или в течение 1 месяца
- Начинается ещё во внутриутробной жизни
- 3 стадии процесса:
 - а) эритематозная
 - б) секреторная
 - в) язвенная

Выпадение волос

- Диффузное
- Мелкоочаговое

Поражение ногтей

- Ломкость
- Трещины
- Паронихии

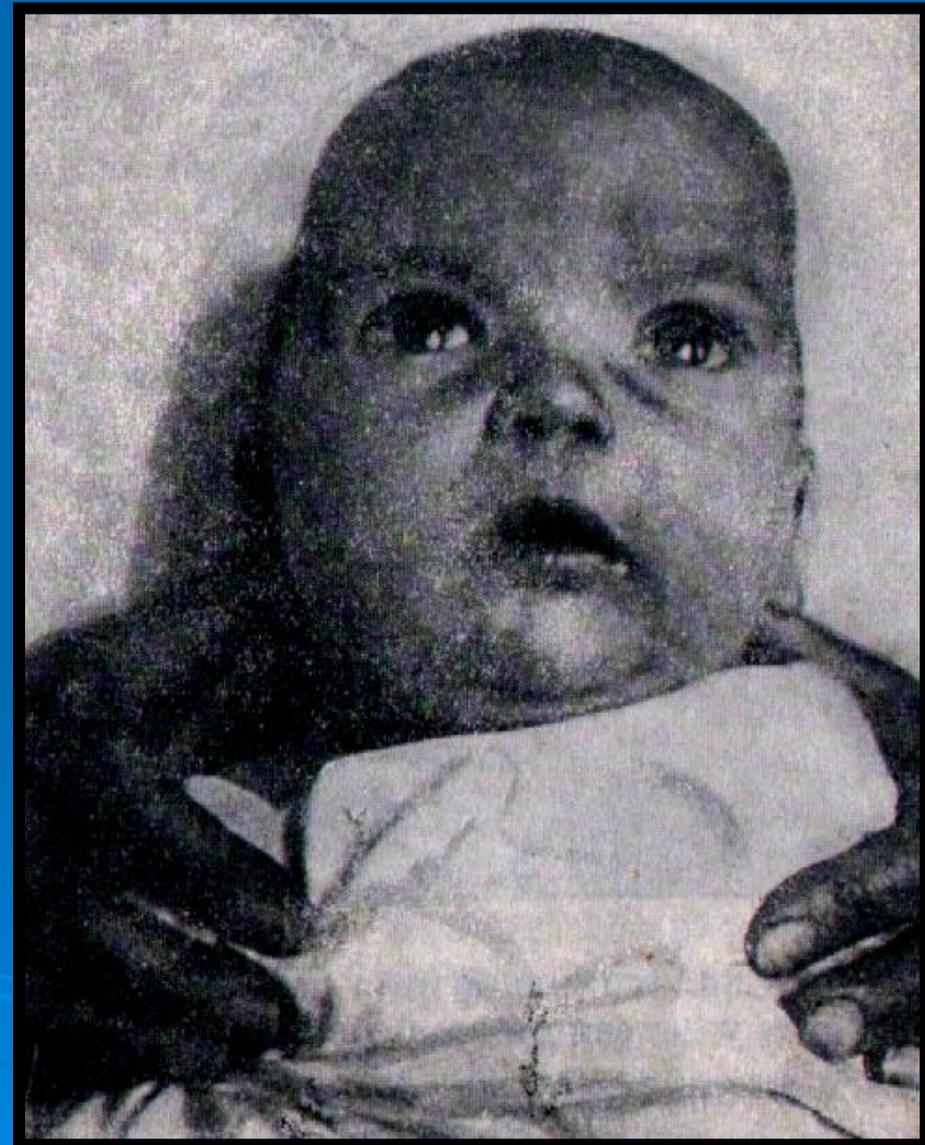
Поражение слизистых оболочек

- Афония
- Язвенный ларингит
- Выражается в виде диффузной инфильтрации
- Может развиваться перихондрит, разрушение хряща, стеноз

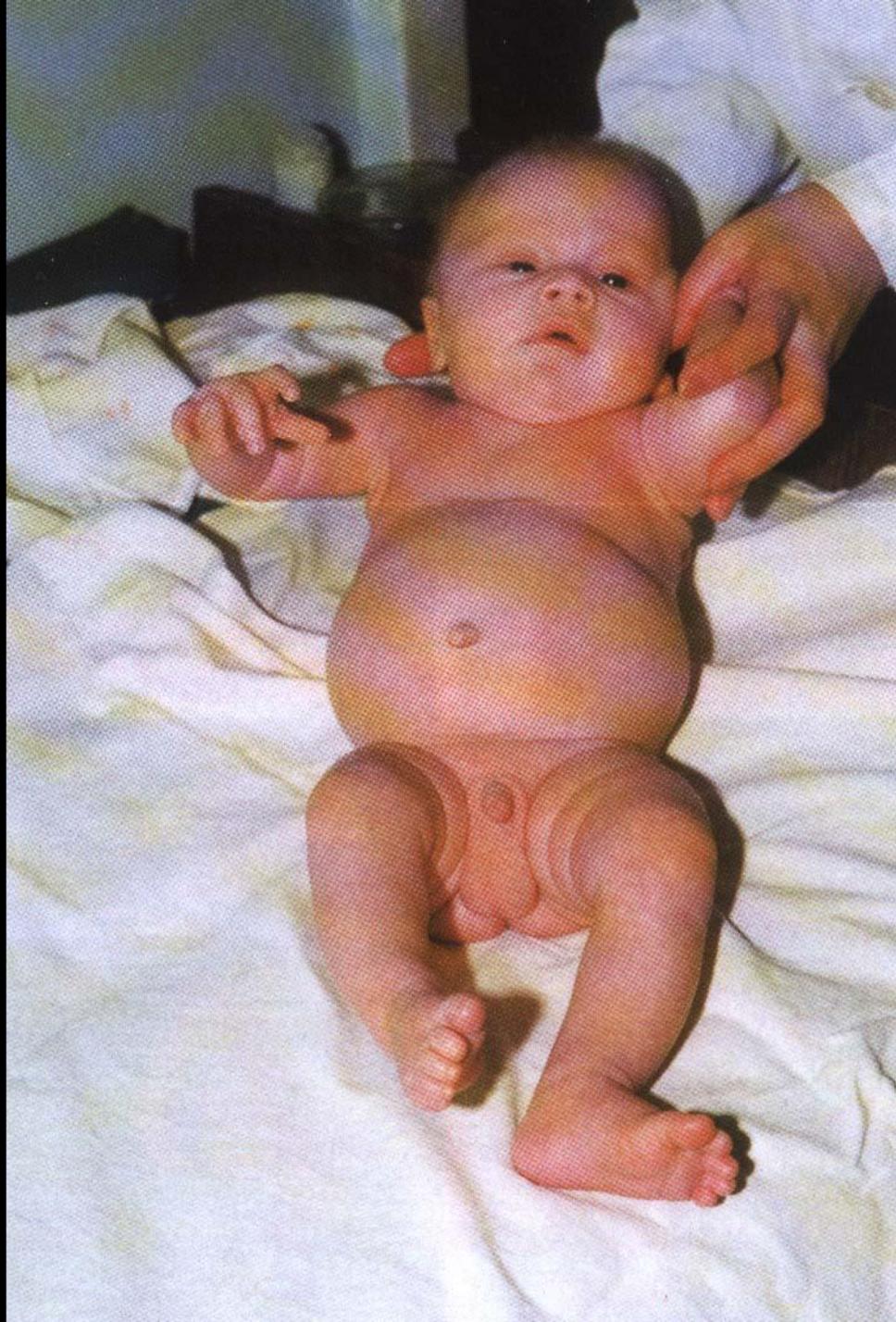




«Трубчатые ногти» при врожденном сифилисе



**Деформации
носа
и черепа**



Ранняя гидроцефали я



ВРОЖДЁННЫЙ СИФИЛИС РАННЕГО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

- d Поражение кожи (аналогично вторичному периоду сифилиса); возможно появление бугорковой, гуммозной сыпи**
- d Заболевания глаз (хориоретинит, атрофия зрительного нерва)**
- d Поражение нервной системы (менингит, менингоэнцефалит, гидроцефалия)**
- d Изменения в эндокринных железах (щитовидной, гипофизе)**
- d Поражение внутренних органов**
- d Ребёнок рождается живым, но мало устойчив к инфекциям и без лечения погибает в первые недели или месяцы жизни**

Поздний врождённый сифилис

- N Напоминает приобретенный третичный сифилис**
- N На коже – гуммозная, бугорковая сыпь**
- N Гуммы или гуммозные инфильтраты костей, суставов, внутренних органов, нервной системы**
- N Поражаются эндокринные железы**
- N Гуммозные менингиты**
- N Редко – спинная сухотка и ювенильная форма прогрессивного паралича**

ПОЗДНИЙ ВРОЖДЁННЫЙ СИФИЛИС

Три группы симптомов

I. Достоверные

- **Триада Гетчинсона:**
 - а) **паренхиматозный кератит**
 - б) **лабиринтит**
 - в) **зубы Гетчинсона**



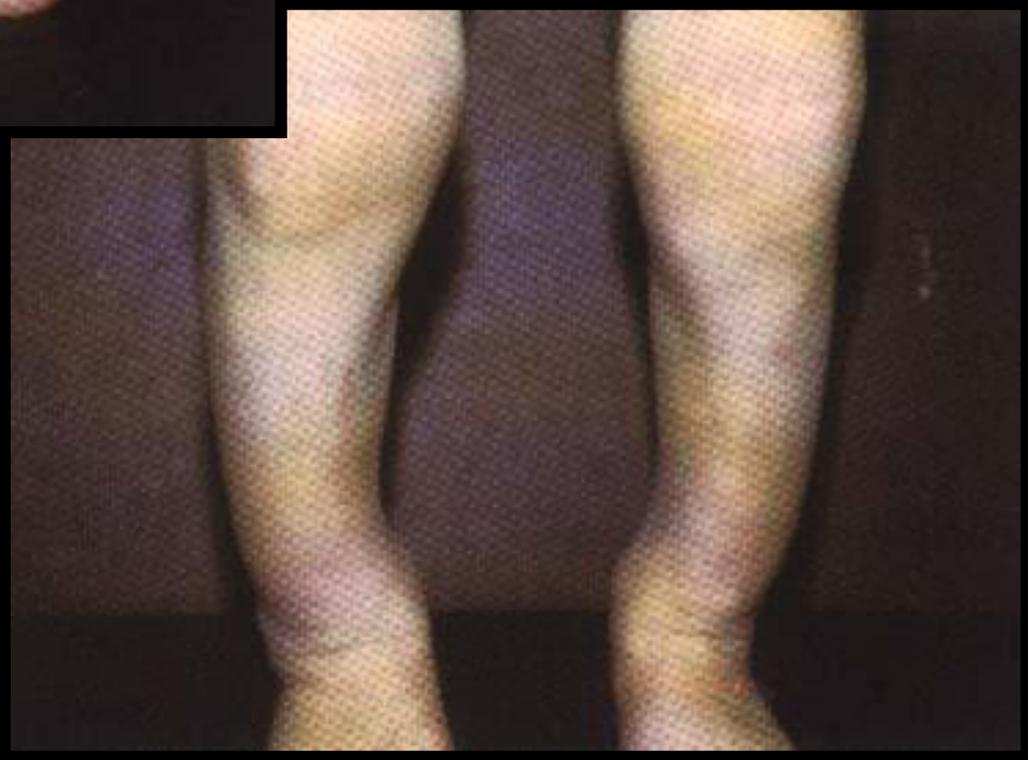


Зубы Гетчинсона

II. Вероятные

- Хориоретиниты
- Саблевидные голени
- Зубные дистрофии
- Радиарные рубцы Робинсона-Фурнье
- Гониты
- Некоторые формы нейросифилиса
- Деформация носа
- Ягодицеобразный череп



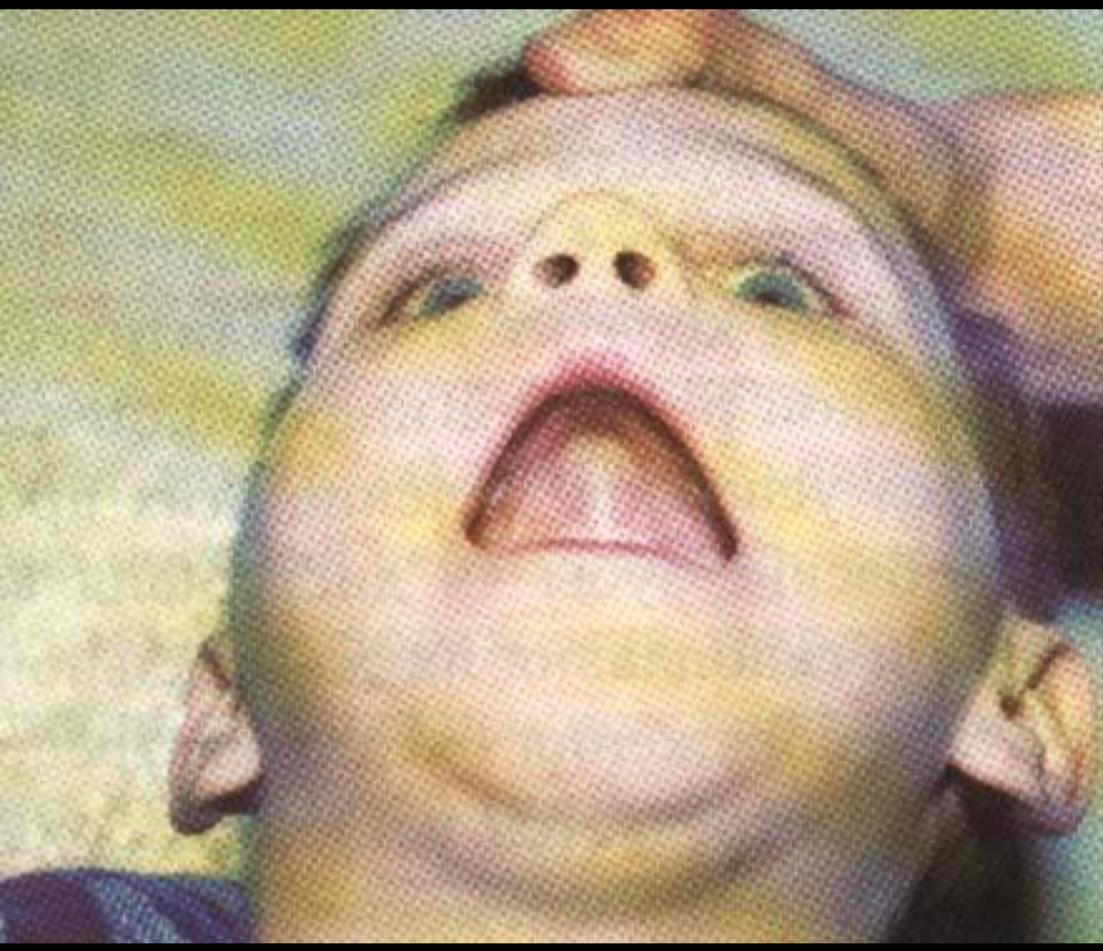


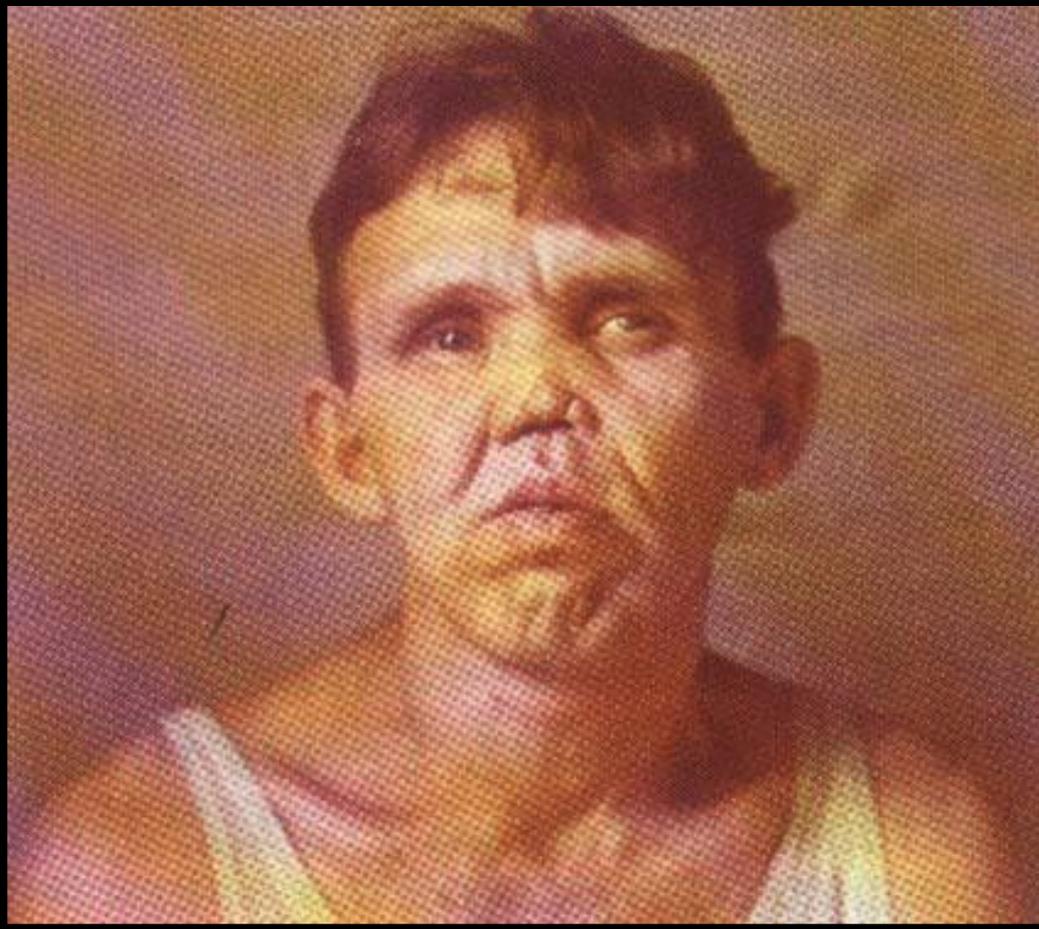
Саблевидные
голени

Стигмы или дистрофии

- **Признак Авситидийского**
- **Дистрофии костей черепа**
- **Высокое «готическое» нёбо**
- **Инфальтильный мизинец**
- **Аксифоидия**
- **Диастема Гоше**
- **Отсутствие одного или
обоих резцов**
- **Бугорок Карабелли**
- **Гипертрихоз**
- **Карликовый рост**







ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЁННОГО СИФИЛИСА

- **Анамнез матери**
- **Данные клинического обследования матери и ребёнка**
- **Лабораторная диагностика (КСР, РИФ-abs, IgM)**
- **Рентгенологические данные**
- **Заключение врачей смежных специальностей:**
 - а) неонатолога**
 - б) невропатолога**
 - в) окулиста**
 - г) оториноларинголога**

ПРОФИЛАКТИКА ВРОЖДЁННОГО СИФИЛИСА

- **Клинико-серологический контроль всех беременных (в 1-ю, 2-ю половины беременности и перед родами)**
- **Выявление и лечение больных сифилисом женщин, в т.ч. и беременных**
- **Профилактическое лечение беременных**
- **Профилактическое лечение детей рождённых от матерей либо ранее болевших сифилисом, либо имеющих проявления сифилитической инфекции на момент родов**
- **Консультации врачей смежных специальностей: неонатолога, невропатолога, окулиста, оториноларинголога**

ПАРАСИФИЛИТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- ö **Возникают в результате патологического действия сифилитической инфекции на зародышевые клетки родителей**
- ö **Сифилитические гамеопатии**
- ö **Сифилитические бластопатии (поражение зародыша в период бластогенеза)**
- ö **Сифилитические эмбриопатии (в период от 4 нед. до 4-5 мес. беременности)**
- ö **У детей – разнообразные дефекты физического, неврологического, психического и интеллектуального характера**
- ö **Изменения не связаны с проникновением *T. pallidum* в организм плода**
- ö **КСР крови и ликвора всегда отрицательные, РИФ и РИБТ – отрицательны**

öТри группы симптомов

парасифилитической патологии:

а) нарушения психики

б) микроневрологическая симптоматика

*в) костные дистрофии (стигмы, аналогичные
позднему врождённому сифилису)*

ö**Диагноз ставится только в том случае,
если родители болели или болеют
поздней формой сифилиса и нет других
причин вышеуказанной патологии**

ПРОФИЛАКТИКА ПАРАСИФИЛИТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

- Специфическое лечение не даёт результатов**
- Контроль за лечившимися больными сифилисом, вступающими в брак**
- Медико-генетические консультации**
- Адекватная терапия больных сифилисом**
- Аккуратное проведение клинико-серологического контроля**

Благодарим за внимание!

