***СИФИЛИС***

Сифилис (lues) представляет собой инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой, передающееся преимущественно половым путем и характеризующееся периодичностью течения.

Возбудитель сифилиса относится к порядку Spirochaetales, семейству Spirochaetaecae, роду Treponema, виду Treponema pallidum. Бледная трепонема имеет спиралевидную форму, легко разрушается под воздействием внешних агентов: высыхания, прогревания при 55 град. C в течение 15 мин., при воздействии 50-56 град. C этилового спирта; однако, низкие температуры способствуют выживанию бледной трепонемы.

В 90-х годах XX века Россия пережила эпидемию сифилиса, которая не закончилась еще и сейчас. Доэпидемический уровень заболеваемости (1988-1989 годы) составил 4,3 случаев на 100000 населения, пик заболеваемости отмечен в 1997 году (277,3 случая). Начиная с 1998 года, заболеваемость плавно снижается на 15-20% в год. По предварительным данным, в 2002 году она составила 119 случаев на 100000. Заболеваемость врожденным сифилисом повторила кривую общей заболеваемости с отставанием на 1 год. На пике, в 1998 году, абсолютное число случаев врожденного сифилиса равнялось 837, к 2001 году оно снизилось до 579 случаев, однако, в 2002 году оно снова повысилось до 619. Удельный вес беременных среди больных сифилисом женщин повысился с 4,8% в 1995 году до 8,8% в 2000 году и продолжает держаться на этом уровне. Частота возникновения нейросифилиса при первичном сифилисе составляет 10-20%, при вторичном - 30-70%, при скрытом - 10-30%. По мере увеличения давности заболевания, вероятность обнаружения нейросифилиса снижается. Все это подчеркивает актуальность проблем лечения и профилактики сифилиса.

Основные пути передачи возбудителя:

- Половой. Наиболее частый и типичный путь инфицирования. Для заражения здорового человека необходимо наличие наружных проявлений сифилиса на коже или слизистых оболочках источника инфекции в виде мацерированных, эрозивных элементов. Наиболее заразны твердые шанкры, а также мацерированные и эрозивные папулы вторичного периода с локализацией на гениталиях и слизистой полости рта. Отделяемое элементов содержит большое количество трепонем. Однако заражение может произойти и через неспецифические высыпания. Больные ранним сифилисом заразны, если имеют герпетические высыпания, эрозивный баланопостит, эрозию шейки матки, либо другие неспецифические эрозии. Установлено, что для проникновения бледной трепонемы через кожу либо слизистые оболочки, необходимо повреждение их целостности, микротравма. Это легко происходит в условиях полового контакта.

- Трансплацентарный. Это передача инфекции от больной матери плоду через плаценту, то есть внутриутробное заражение, ведущее к развитию врожденного сифилиса Вероятность возникновения врожденного сифилиса наиболее велика в первые три года после заражения матери, преимущественно при вторичном и скрытом раннем сифилисе. Инфицирование плода возможно, начиная с 10-й недели беременности, но обычно внутриутробное заражение происходит на 4-5 месяце беременности. Бледные трепонемы проникают в организм плода в виде эмбола через пупочную вену, через лимфатические щели пупочных сосудов, а также с током крови матери через поврежденную токсинами бледных трепонем плаценту.

- Трансфузионный. При переливании крови от донора, больного сифилисом в любой стадии, включая инкубационный период. Для предотвращения трансфузионного сифилиса предпринимается комплекс мер:

- единая информационная система, позволяющая избежать донорства лиц, перенесших сифилис;

- карантинизация донорской крови в индивидуальных емкостях;

- превентивное лечение реципиентов по показаниям.

- Бытовой. В настоящее время является казуистикой, однако, заражение возможно при тесном контакте больных сифилисом родителей, имеющих заразные проявления в полости рта и на открытых участках кожи, со своими детьми. Могут встречаться случаи бытового заражения при укусе, вылизывании соринки из глаза и др. эксквизитных обстоятельствах.

- Профессиональные. Возможно заражение персонала лабораторий, работающего с зараженными экспериментальными животными. Имеют место случаи заражения акушеров-гинекологов, хирургов, стоматологов, патологоанатомов при выполнении профессиональных обязанностей. В этих случаях первичный аффект у заболевших располагается чаще всего на руках.

Компонентом патогенности Treponema pallidum является способность микроорганизма прикрепляться к клеткам микроорганизма. При размножении бледных трепонем в периваскулярной зоне мукополисахаридаза трепонемы разрушает мукоидное вещество вокруг сосудов, что вызывает спадение стенок сосудов с последующим тромбозом и формированием эндопериартериитов, некроза и изъязвления тканей. Длительность формирования кожных поражений зависит от количества трепонем. Преобладающей формой существования возбудителя в организме является спиралевидная. Вещества, имеющие структуру, подобную липополисахаридам, обнаруживаемые как на клеточной стенке трепонем, так и на мембране лейкоцитов, обладают иммуносупрессорной активностью. Также имеет место прямое токсическое действие бледной трепонемы на синтез макромолекулярных соединений (ДНК, РНК, белки).

Клинически сифилис может протекать как с активными проявлениями, так и в скрытой форме, без клинических проявлений.

В "классическом" течении сифилитической инфекции различают 3 клинических периода: первичный, вторичный и третичный, которые последовательно сменяют друг друга.

После инфицирования следует инкубационный период длительностью в среднем 3-4 недели. По окончании инкубационного периода наступает первичный сифилис.

ПЕРВИЧНЫЙ СИФИЛИС начинается с появления твердого шанкра, который представляет собой эрозию, или, несколько реже, язву. Сифилитическая эрозия - овальной или округлой формы, правильных очертаний, с четкими краями и блюдцеобразно углубленным дном. Дно эрозии чистое с плотным инфильтратом в основании, отделяемое скудное, серозное. Сифилитические шанкры, как и другие наружные проявления сифилиса, безболезненны, что объясняется анестезией нервных окончаний токсинами бледной трепонемы. Шанкры могут быть единичными или множественными.

По локализации различают генитальные, парагенитальные и экстрагенитальные шанкры. При половом пути инфицирования первичный аффект локализуется преимущественно в области гениталий.

Выделяют три формы атипичных шанкров:

- Шанкр-амигдалит представлен увеличенной, уплотненной, гиперемированной миндалиной, не имеющей эрозивных или язвенных дефектов на поверхности. Увеличение миндалины одностороннее. Следует отметить, что шанкр на миндалине может быть вполне типичным и представлять собой эрозию или, чаще, язву со всеми характерными для сифилиса признаками.

- Шанкр-панариций характеризуется сильной болью, выраженной отечностью концевой фаланги пальца и глубоким изъязвлением кожи.

- Индуративный отек проявляется сильным односторонним увеличением большой половой губы или резкой отечностью крайней плоти, вызывающей фимоз. Цвет кожи пораженного участка синюшно-багровый, поверхность кожи без дефектов. При присоединении вторичной флоры твердый шанкр может осложняться баланопоститом, вульвовагинитом, фимозом, парафимозом, гангренизацией и фагеденизацией.

Почти непременным спутником первичного шанкра является увеличение близлежащих лимфатических узлов - регионарный лимфаденит, который может быть как односторонним, так и двусторонним. Величина лимфоузлов может варьировать от размеров фасоли до куриного яйца. Увеличенные лимфоузлы безболезненны, плотноэластической консистенции.

Продолжительность первичного периода сифилиса - 6-7 недель.

ВТОРИЧНЫЙ СИФИЛИС наступает в среднем через 2-3 месяца после заражения или через 6-7 недель после появления первичного аффекта. Начинается с появления высыпаний на коже и слизистых оболочках. Появлению сыпи (за 5-7 дней) иногда предшествуют немотивированная слабость, головная боль, умеренное повышение температуры тела, боль в костях и суставах, потеря аппетита и др.

Первые высыпания на коже и слизистых оболочках при вторичном сифилисе характеризуются обилием, яркой окраской, мелкими размерами и относительной симметричностью. Даже без лечения они склонны к спонтанному регрессированию в течение 2-4 недель. Наряду с появлением сыпи, у подавляющего большинства больных еще сохраняются остатки твердого шанкра (в стадии эпителизации или рубцевания) и определяется регионарный склераденит (а в некоторых случаях генерализованная лимфаденопатия). Через 1-5 месяцев высыпания появляются вновь. С каждым последующим разом количество высыпных элементов уменьшается, размеры их увеличиваются, окраска приобретает застойный характер, появляется склонность элементов к группировке в виде дуг, колец, гирлянд и др.

Сыпи имеют ряд характерных особенностей:

- доброкачественность течения, как правило, без деструкции тканей и без последующих рубцов;

- отсутствие субъективных ощущений;

- полиморфизм высыпаний (причем, как истинный полиморфизм, т.е. одновременное присутствие различных морфологических элементов, так и ложный, заключающийся в одновременном существовании элементов в разных стадиях их развития, что объясняется "толчкообразным" характером их появления);

- отсутствие островоспалительных явлений; преобладание медно-красного цвета с синюшным оттенком, в процессе развития элементов - более бледные, буроватые тона;

- округлость и четкая очерченность элементов, отсутствие склонности к слиянию;

- наличие в элементах большого количества бледных трепонем, заразность вторичных проявлений, особенно в случае мацерации и эрозирования поверхности;

- быстрое исчезновение высыпаний под влиянием противосифилитической терапии.

Из морфологических элементов наиболее часто встречаются пятнистые (розеолезные) и узелковые (папулезные), реже - пустулезные и пигментные, очень редко - везикулезные.

Пятнистый (розеолезный) сифилид - округлые пятна размером до 1 см, не склонные к слиянию, сначала ярко-розового, затем более бледного цвета, исчезают при надавливании. Розеолезная сыпь появляется постепенно, симметрично локализуется на туловище, преимущественно на передней и боковых его поверхностях, на груди, животе и сгибательных сторонах конечностей.

Помимо типичной розеолы, различают ее разновидности:

- шелушащаяся - на поверхности пятнистых элементов возникают пластинчатые чешуйки, центр элемента представляется несколько запавшим;

- возвышающаяся - возвышается над уровнем нормальной кожи, напоминая волдырь, но не сопровождается зудом;

- сливная - возникает при очень большом количестве розеолезных высыпаний, которые сливаются между собой и образуют сплошные эритематозные участки;

- фолликулярная, зернистая или точечная - на фоне обычного розеолезного пятна имеются мелкие фолликулярные медно-красного цвета узелки в виде мелкой точечной зернистости.

Узелковый (папулезный) сифилид - округлой формы, с четкими границами, плотная на ощупь, поверхность гладкая; давление на центр узелка тупым зондом вызывает резкую болезненность (так называемый симптом Ядассона). В дальнейшем в центре папулы появляется шелушение, которое постепенно распространяется по периферии, образуя краевое шелушение (так называемый "воротничок Биетта").

В зависимости от размера различают папулезный сифилид:

- милиарный - папулы величиной с просяное зерно, располагаются вокруг устьев волосяных фолликул, иногда настолько мелкие, что напоминают гусиную кожу;

- лентикулярный - папулы размером с чечевицу, округлые, медно-красного цвета с синюшным оттенком, без воспалительного ободка, имеют полушаровидную форму, плотноэластическую консистенцию, резкие очертания;

- нумулярный - папулы до 2,5 см в диаметре, буроватого или красного цвета, уплощенная полушаровидная поверхность;

- бляшечный (сливной).

Кроме того, выделяют следующие клинические разновидности сифилидов:

- себорейный - локализуется на участках кожи, богатых сальными железами (особенно в области лба на границе с волосистой частью головы, в носогубных, носощечных и подбородочной складках, на волосистой части головы); папулы покрыты желтоватыми или серо-желтыми жирными чешуйками;

- псориазиформный - большое количество серебристо-белых пластинчатых чешуек на поверхности папул;

- кокардный - представляет группу папулезных высыпаний: в центре имеется одна нумулярная папула, а по окружности - кольцевидно расположенные мелкие папулы;

- коримбиформный - представляет собой крупную папулу, вокруг которой беспорядочно разбросаны мелкие папулы;

- мокнущий - папулы в местах повышенной потливости и постоянного трения (анальная область, половые органы, пахово-бедренные, межъягодичные, подмышечные складки), при этом происходит мацерация и отторжение рогового слоя эпидермиса с поверхности папул с образованием мокнущей эрозии, в серозном отделяемом эрозии содержится большое количество бледных трепонем;

- ладонно-подошвенный - резко ограниченные красновато-фиолетовые или желтоватые пятна с плотной инфильтрацией у основания; разной степени выраженности шелушение;

- широкие кондиломы - папулы крупные, возвышаются над уровнем кожи, сливаются, образуют бляшки, поверхность бугристая, неровная, мацерированная.

Пустулезный (гнойничковый) сифилид - достаточно редкая разновидность сифилидов, наблюдаемая обычно у лиц с иммунодефицитом, страдающих тяжелыми хроническими заболеваниями, либо алкогольной или наркотической зависимостью. Появление пустулезных сифилидов сопровождается нередко тяжелым лихорадочным состоянием. Еще одна особенность - это возможность получения отрицательных результатов неспецифических тестов (специфические реакции обычно положительны). Характерным является наличие мощного специфического инфильтрата в основании элементов.

В соответствии с размером элементов и динамикой их развития, различают пять разновидностей пустулезного сифилида:

- угревидный, или акнеиформный - фолликулярные папулы, на вершине которых расположена конусообразная пустула диаметром 0,2-0,3 см; гнойный экссудат быстро ссыхается в корочку, которая, отпадая, оставляет небольшой пигментированный рубчик;

- оспенновидный (вариолиформный) - полушаровидные пустулы с пупкообразным вдавлением в центре, окружены венчиком медно-красного цвета; содержимое пустул ссыхается в корочки, которые держатся длительное время, затем отпадают, оставляя буроватого цвета пигментацию или атрофические рубчики;

- импетигоподобный - папулы темно-красного цвета диаметром около 1 см, на поверхности - тонкостенные пустулы, которые быстро ссыхаются в массивные слоистые корки желтовато-коричневого цвета; при удалении корок образуются кровоточащие язвы, излюбленная локализация - лицо, грудь, спина, сгибательные стороны конечностей;

- эктимоподобный злокачественная разновидность, возникает уплотнение кожи с темно-красной поверхностью, на которой вскоре возникает пустула, ссыхающаяся в плотную бурую или черную корку, как бы вдавленную в глубь, постепенно увеличивается до размеров 1-2 - рублевой монеты и более, при удалении корки обнажается язва с отвесными краями и дном, покрытым некротическими массами желто-серого цвета, после заживления образуется пигментированный рубец; число эктим невелико (обычно в пределах 10 элементов), локализуются на голенях, на лице, на туловище;

- рупиоидный - начинается с кожного инфильтрата, который с поверхности подвергается гнойному расплавлению с образованием корки; процесс продолжается и в глубину, и в ширину; корка приобретает многослойность и возвышается над кожей, окружена валиком инфильтрата, а между ними - полоска изъязвления, корка легко сдвигается, и из-под нее выделяется гной, при удалении корки обнажается большая язва с отвесными или пологими краями; рупия может иметь серпигинирующее течение; обычно располагаются ассиметрично, на различных участках тела, нередко 2-3 рупии на фоне более многочисленных эктим.

Везикулезный сифилид встречается крайне редко. Состоит из маленьких папул, на вершине которых образуется пузырек, его содержимое быстро ссыхается в корочку. Папулы могут группироваться, образуя бляшки медно-красного цвета размером с ноготь мизинца и больше; такой очаг имеет резкие границы, плотноэластическое основание, сгруппированные мелкие пузырьки на поверхности. После разрешения остается пигментированное пятно с мельчайшими рубчиками, которые постепенно сглаживаются.

К специфическим проявлениям вторичного сифилиса относят пигментный сифилид и сифилитическую алопецию.

Пигментный сифилид (сифилитическая лейкодерма) - нарушение пигментации кожи, заключающееся в появлении на коже гипопигментированных пятен на гиперпигментированном фоне.

Различают три разновидности сифилитической лейкодермы:

- пятнистая - выраженная контрастность между гипер- и гипопигментированными участками и широкие зоны гиперпигментации;

- сетчатая (кружевная) - тонкие участки гиперпигментации, образующие сетку, похожую на кружево;

- мраморная контрастность между гипер- и гипопигментированными участками незначительная.

Сифилитическая лейкодерма чаще расположена на задней и боковой поверхности шеи в виде ожерелья (так называемое "ожерелье Венеры"). Наблюдается через 4-6 месяцев после заражения, существует обычно длительно (в среднем - 6-12 месяцев) и мало реагирует на специфическую терапию.

В те же сроки, что и лейкодерма, возникает сифилитическая алопеция (плешивость). Различают три разновидности сифилитической алопеции:

- мелкоочаговая - патогномонична для сифилиса и дает характерную картину "меха, побитого молью". На волосистой части головы (преимущественно в височной, теменной и затылочной областях) очажки неправильно округлой формы диаметром 1-1,5 см, расположенные беспорядочно и не сливающиеся. В очажках выпадают не все волосы, рисунок кожи сохранен. Изредка подобные плешинки можно наблюдать в области бороды, усов, лобка, на бровях (так называемый признак Фурнье) и ресницах (так называемый признак Пинкуса - "ступенеобразные ресницы");

- диффузная - равномерное выпадение волос, начиная с висков и затем по всей волосистой части головы; в отдельных случаях могут выпадать все волосы, включая пушковые;

- смешанная - наличие у одного больного как мелкоочагового, так и диффузного облысения.

Сифилитическая алопеция без лечения существует 2-3 месяца, после чего рост волос восстанавливается. В условиях специфической терапии прекращение выпадения волос достигается через 10-15 дней, а исчезновение алопеции - через 1,5-2 месяца.

Часто у больных вторичным сифилисом, а иногда и единственным симптомом заболевания, является поражение слизистых оболочек полости рта, губ, языка, глотки и гортани. Наблюдаются пятнистые и папулезные сифилиды - высыпания эрозированы, мацерированы, заразны и опасны в эпидемиологическом плане, регрессируют медленно, при свежем процессе сочетаются с высыпаниями на коже.

Розеола возникает симметрично на дужках, мягком небе, язычке и миндалинах. Розеолезные высыпания в этой области сливаются в сплошные очаги поражения (сифилитическая эритематозная ангина). Пораженная область имеет застойно-красный цвет, гладкую поверхность, резкие очертания. Больные ощущают неловкость при глотании, иногда небольшую болезненность. Иногда пятнистый сифилид проявляется в виде округлых, красно-синюшных, четко отграниченных пятен. Поражение слизистой оболочки гортани ведет к появлению сифилитической осиплости (рауцедо) вплоть до полной афонии.

Наиболее частое проявление вторичного сифилиса на слизистых оболочках - папулезные высыпания. На миндалинах, дужках, мягком небе папулы могут сливаться в сплошные очаги поражения - папулезная ангина. Папулы нередко возникают на языке, на слизистой оболочке щек, деснах. Вид папул зависит от длительности их существования. Сначала папула представляет собой безболезненный очаг, плотный, плоский, округлый, четко отграниченный, без периферического воспалительного ободка, ярко-красного цвета. Позже в результате воспаления экссудат пропитывает покрывающий папулу эпителий, и она приобретает серовато-белый цвет с узким воспалительным венчиком по периферии, при удалении которого обнажается эрозия мясо-красного цвета. Эрозивные папулы слегка болезненны (особенно в углу рта - сифилитическая заеда) и чрезвычайно заразны. Сифилиды, расположенные на спинке языка, часто значительно отличаются по своему виду: в одних случаях нитевидные сосочки языка в области папул четко выражены и тогда папула выступает над уровнем окружающей слизистой оболочки в виде неровных серых очагов (так называемые "опаловые бляшки"), в других - в области высыпаний сосочки отсутствуют, создается впечатление, что пораженные участки располагаются чуть ниже уровня окружающей слизистой оболочки (так называемые "лоснящиеся" папулы, бляшки "скошенного луга").

Продолжительность вторичного сифилиса без лечения (либо оно недостаточно) в среднем - 3-5 лет.

ТРЕТИЧНЫЙ СИФИЛИС развивается через 3-5 и более лет после заражения у нелеченных или неадекватно леченых больных. В третичном периоде сифилиса отчетливо выявляются все признаки тяжелого хронического системного инфекционного заболевания, при котором в пораженных органах развиваются изменения, нарушающие их нормальную функцию. У 3-5% больных третичный сифилис развивается непосредственно после вторичного сифилиса, у 95-97% больных между вторичным и третичным сифилисом наблюдается скрытый период. Третичный сифилис может развиться спустя многие годы с момента заражения при бессимптомном течении. Развитию третичного сифилиса способствует ряд факторов: отсутствие или неполноценное лечение ранних форм сифилиса, заражение человека в раннем детском или пожилом возрасте, наличие у больного сопутствующих острых или хронических заболеваний (туберкулез, ревматизм, малярия и др.), острых или хронических интоксикаций (алкоголизм, наркомания, промышленные интоксикации и др.), ВИЧ-инфекция, психические и физические травмы.

Третичный сифилис имеет ряд характерных особенностей, не свойственных более ранним проявлениям этого заболевания:

- деструктивный характер процесса с образованием язв и последующим рубцеванием;

- низкая контагиозность третичных сифилидов, обусловленная небольшим количеством трепонем в глубине инфильтрата и гибелью микроорганизмов при его некротическом разрушении;

- третичные сифилиды появляются внезапно, необильны, мономорфны, располагаются на ограниченных участках кожи и слизистой оболочки, расположение ассиметричное;

- ложный эволюционный полиморфизм ввиду медленного развития и регрессии,

- отсутствие островоспалительных явлений, отсутствие или слабая выраженность субъективных ощущений;

- быстрое разрешение после начала специфической терапии;

- частое поражение висцеральных органов (сердце, легкие, печень, аорта), центральной нервной системы, органов чувств, двигательного аппарата.

При третичном сифилисе наблюдаются дермальные бугорковые элементы бугорковый сифилид (поверхностный узловатый сифилид), либо формируются гиподермальные узлы - гуммы (глубокий узловатый сифилид или подкожная гумма). Очень редким признаком третичного сифилиса является третичная эритема (так называемая розеола третичная Фурнье).

**Бугорковый сифилид** - основным морфологическим элементом является бугорок плотное, шаровидное, бесполостное образование неостровоспалительного характера, от 0,2 до 1 см и более в диаметре, расположенное собственно в коже и выступающее над ее поверхностью на 1/3 часть своего объема. Цвет бугорков в зависимости от длительности существования меняется от темно-красного до синюшно-красного, буроватого. Бугорок имеет четкие границы, гладкую блестящую поверхность. В таком виде, на высоте своего развития, бугорок существует значительно долго, затем начинается регресс бугорковых сифилидов, который может происходить двумя путями:

- так называемый "сухой" путь, при котором наблюдается размягчение бугорков с последующим рассасыванием, уменьшением в объеме, уплощением до уровня кожи и формированием слегка гиперпигментированной рубцевидной атрофии; сопровождается тонкопластинчатым шелушением;

- изъязвление - некроз бугорков, образование язвенного дефекта округлой формы с четкими границами и некротическим стержнем; края язвы ровные, отвесные, плотные; язвы имеют различную глубину, дно их неровное, покрыто некротическими массами грязно-гнойного и зеленовато-серого цвета; в дальнейшем дно язвы покрывается грануляциями и формируется специфический рубец синюшно-багрового, затем бурого цвета. В последующем рубцы становятся бесцветными. Следует отметить, что на рубцах от бугоркового сифилида никогда не возникают новые бугорки.

Выделяют следующие разновидности бугоркового сифилида:

- сгруппированный - характеризуется сгруппированностью высыпаний, фокусным расположением бугорков, не сливающихся между собой; бугорки появляются не одновременно, а толчкообразно, последовательными вспышками, вследствие чего, находясь на разных стадиях своего развития, создают "пеструю" картину заболевания (ярко выраженный ложный или эволюционный полиморфизм); после обратного развития бугорков возникающие рубцы и рубцевидные атрофии также разделены между собой промежутками нормальной здоровой кожи, причем отдельные мелкие рубчики отличаются друг от друга по цвету, рельефу, глубине, то есть - образуются фокусные (гнездные или мозаичные) рубцы, характерный вид которых позволяет через много лет указывать на перенесенный сифилис: локализуется сгруппированный бугорковый сифилид на коже разгибательных поверхностей конечностей, волосистой части головы, на лице, в области спины, поясницы;

- серпигинирующий (ползучий) - характеризуется частыми повторными высыпаниями, слиянием отдельных бугорков с формированием специфического инфильтрата, появлением новых бугорков только на одной стороне инфильтрата, что создает впечатление "ползучего" очага поражения; наряду с появлением новых бугорков происходит изъязвление и рубцевание старых элементов; очаги могут достигать больших размеров вплоть до поражения, например, всей конечности или спины; после заживления формируется сплошной мозаичный рубец с фестончатыми краями и неровной поверхностью; характеризуется особой торпидностью течения и при отсутствии специфического лечения патологический процесс может длиться продолжительное время (месяцы и годы);

- бугорковый сифилид "площадкой" - представляет собой очаг слившихся бугорков с образованием бляшковидного инфильтрата размером 5-10 см округлой, овальной или неправильной формы, резко отграниченного от здоровой кожи и возвышающегося над ней на 1-2 см, буровато-багрового цвета, плотной консистенции. Может локализоваться на любом участке кожи, но чаще всего располагается на ладонях и подошвах. После изъязвления процесс регрессирует либо сухим разрешением с последующим формированием рубцовой атрофии, либо изъязвлением с формированием в дальнейшем характерных для бугорковых сифилидов рубцов;

- карликовый бугорковый сифилид (так называемая "третичная папула") - небольшие (2-3 мм) бугорки темно-красного цвета, плотной консистенции, располагающиеся на коже отдельными группами в области спины, живота, конечностей. Регрессирует карликовый сифилид исключительно "сухим" путем с формированием едва заметной рубцовой атрофии. Встречается крайне редко, преимущественно через 15-30 лет от начала заболевания.

**Гуммозный сифилид** (син.: подкожная гумма, гранулема сифилитическая, сифилома третичная) - представлен четко отграниченными, плотными, безболезненными узлами, которые в процессе эволюции или изъязвляются с образованием звездчатого рубца, или, реже, рассасываются, оставляя после себя рубцовую атрофию. Различают следующие клинические формы гуммозного сифилида:

- солитарная (одиночная) гумма - появляется постепенно в виде одиночного округлой формы подкожного узла размером с лесной орех, плотноэластической консистенции, безболезненного при пальпации, не спаянного с окружающей тканью и не измененной на вид кожей; в дальнейшем узел увеличивается до размера грецкого ореха, куриного яйца и больше, спаивается с окружающей кожей, теряет подвижность и возвышается над уровнем кожи; кожа над гуммой приобретает буровато-красный или темно-красный цвет, центральная часть гуммы размягчается, появляется флюктуация, гумма вскрывается одиночным отверстием с выделением клейкой жидкости грязно-желтого цвета; сформировавшаяся гуммозная язва имеет правильные округлые очертания, плотные, отвесные, неподрытые, валикообразные края; на дне язвы находятся плотные некротические массы серовато-желтого цвета и типичного "сального" вида - "гуммозный стержень", после очищения язвы от некротических масс на дне ее появляются грануляции, инфильтрированные края уплощаются, размягчаются, формируется типичный рубец правильных округлых очертаний (штампованный), плотный, втянутый в центре, более атрофичный и гиперемированный по периферии ("звездчатый");

- гуммозные инфильтрации - возникают самостоятельно либо в результате слияния нескольких гумм; это овальные (округлые) инфильтраты диаметром 6-8 см с резко отграниченными краями и стадийностью развития, характерной солитарной гумме; образовавшиеся в нескольких местах изъязвления сливаются, образуя обширную язву с фестончатыми полициклическими краями; язва заживает рубцом;

- фиброзные гуммы - образуются в результате замещения гуммозного инфильтрата соединительной тканью, который в дальнейшем подвергаются фиброзу с последующим отложением в нем солей кальция; при таких изменениях у передней и задней поверхности крупных суставов (коленных, локтевых) возникают так называемые "околосуставные узловатости" Джансельма-Лютца, обычно они одиночные, реже наблюдаются 2-3 гуммы; представляют собой образования шаровидной формы, очень плотной (хрящевой) консистенции, величиной от ореха до куриного яйца, безболезненные при пальпации, подвижные; кожа над ними не изменена; устойчивы к специфической терапии и никогда не изъязвляются.

Третичная розеола Фурнье представляет собой наличие бледно-розовых пятен в виде колец, дуг, овалов диаметром 5-15 см, расположенных на туловище, ягодицах, бедрах; пятна не вызывают субъективных ощущений и существуют длительно (до 1 года и более); регрессируя, оставляют после себя пятна атрофии.

Поражения слизистых оболочек в третичном периоде сифилиса встречаются в среднем у 30% больных. Клинически возникают бугорковые и гуммозные поражения; чаще развиваются гуммы и диффузные гуммозные инфильтраты. Третичные сифилиды локализуются в полости рта, носа, зева и глотки. На слизистых оболочках половых органов третичные поражения встречаются очень редко. Сифилиды слизистых оболочек отличаются более ярким цветом, заметной отечностью из-за более выраженных экссудативных явлений, что связано с большим количеством сосудов в подслизистой ткани.

Гуммозные сифилиды твердого неба возникают в виде ограниченного плотного инфильтрата застойно-красного цвета, после вскрытия которого, образуется язва правильно округлых очертаний. Процесс почти всегда распространяется на окружающие костные ткани, перфорация которых приводит к сообщению полости рта и полости носа, нарушению фонации (гнусавый голос), затруднению приема пищи, вследствие заброса содержимого из ротовой полости в носовую.

В области мягкого неба и небной занавески возможны как бугорковые, так и гуммозные поражения. Гуммозный сифилид чаще проявляется в виде диффузной инфильтрации. После распада инфильтрата образуются глубокие язвы и перфорации мягкого неба. После заживления язв возникают стойкие деформации небной занавески и язычка; иногда они полностью разрушаются.

Гуммозные поражения задней стенки глотки после заживления оставляют характерный втянутый лучистый рубец и различные дефекты: отсутствие язычка, сращение небной занавески с задней стенкой глотки, что ведет к нарушению речи и затруднению приема пищи.

Поражения языка при третичном сифилисе встречаются в виде:

- гуммозного, или узловатого глоссита - патологический процесс характеризуется образованием гумм языка;

- диффузного склерозирующего, или интерстициального глоссита - вначале язык увеличивается в размерах, затем появляется скротальная складчатость, слизистая языка становится гладкой в результате атрофии сосочков; в дальнейшем язык уменьшается в размерах, становится твердым, плотным, малоподвижным, ассиметричным, нарушаются функции языка: затрудняется прием пищи, искажается произношение некоторых звуков.

Гуммы слизистой носа могут развиваться первично или переходят с прилежащих участков. Инфильтрат формируется на границе костной и хрящевой ткани носовой перегородки, что приводит к сужению просвета и затруднению дыхания. При распаде инфильтрата образуется язва с четкими границами, плотными краями, гнойным отделяемым с неприятным запахом. Инфильтрат распространяется на костную ткань, в результате чего может произойти перфорация носовой перегородки, деформация носа (формируется так называемый седловидный нос).

ВРОЖДЕННЫЙ СИФИЛИС возникает вследствие инфицирования плода во время беременности. Источником заражения плода является только больная сифилисом мать. Частота заражения детей и тяжесть течения врожденного сифилиса зависят от длительности и активности сифилитической инфекции у беременной: чем свежее и активнее сифилис у матери, тем более вероятно неблагоприятное окончание беременности для ребенка. Наибольшая вероятность инфицирования плода существует у женщин, которые заразились сифилисом во время беременности или за год до ее наступления. Изредка больная сифилисом женщина, даже не лечившаяся, может родить внешне здорового ребенка, но это не исключает последующего возникновения у него признаков позднего врожденного сифилиса. Различают сифилис плода, который может вести к внутриутробной гибели плода и мертворождению на VI-VII месяцах беременности, ранний врожденный сифилис, проявляющийся у ребенка в возрасте от 0 до 2 лет; поздний врожденный сифилис, симптомы которого возникают после 2 лет. Как ранний, так и поздний врожденный сифилис могут быть с активными клиническими проявлениями (манифестный) или скрытыми.

В клинической картине раннего манифестного врожденного сифилиса различают следующие симптомы:

1. Патогномоничные для врожденного и не встречающиеся при приобретенном сифилисе:

- сифилитическая пузырчатка - напряженные пузыри величиной от горошины до вишни с серозным или серозно-гнойным содержимым на инфильтрированном основании в области ладоней и подошв, реже - сгибательных поверхностях предплечий и голеней, туловище. Существует при рождении, либо проявляется в первые дни жизни;

- диффузная инфильтрация кожи (так называемая инфильтрация Гохзингера) - диффузный инфильтрат на ладонях, подошвах, лице, волосистой части головы, реже - ягодицах, задней поверхности голеней, бедер, на мошонке и половых губах. Инфильтрированная кожа синюшно-багрового цвета, напряжена, из-за потери эластичности легко растрескивается. На губах, подбородке и у углов рта образуются глубокие трещины, после которых на всю жизнь остаются радиальные рубцы - (рубцы Робинзона-Фурнье). Возникает чаще на 8-10 неделе жизни ребенка;

- специфический ринит часто возникает внутриутробно и проявляется с первых дней жизни; различают три стадии: I - сухая стадия, характеризующаяся только своеобразным дыханием в связи со значительным набуханием слизистой оболочки носа, II - катаральная стадия, при которой из носа выделяется слизистый, а в дальнейшем гнойный и кровянистый секрет, III - язвенная стадия - характеризуется обильными гнойно-кровянистыми зловонными выделениями, трещинами, эрозиями, изъязвлениями слизистой оболочки носа, приводящими иногда к носовым кровотечениям, закрытие носовых ходов секретом вызывает шипящее сопение, ребенок начинает дышать через рот, а во время сосания вынужден все время отрываться от груди, так как не может дышать через нос, забитый корками, это вызывает резкое нарушение питания; в отделяемом из носа обнаруживаются бледные трепонемы, в дальнейшем возникают глубокие изъязвления слизистой оболочки с переходом патологического процесса на хрящ и кости; возникают остеохондриты, типичные гуммозные образования и диффузная мелкоклеточная инфильтрация всей слизистой оболочки носа; эти изменения могут привести к некрозу носовой перегородки с перфорацией и выделением маленьких костных секвестров, вследствие прободения носовой перегородки, разрушения носовых хрящей и костей возникает деформация носа - так называемый седловидный нос с вдавленной и расширенной спинкой ("террасоподобный" нос, нос в форме "лорнетки", "козлиный" нос), все патологические изменения, как правило, локализуются преимущественно в передней части носа; при распространении процесса на твердое небо может образоваться круглая перфорация; слизистая оболочка гортани поражается в виде гипертрофического катара, единичных папул, поверхностного некроза, клинически изменения проявляются хрипами, афонией вплоть до стеноза гортани; иногда на слизистых оболочках щек, твердого и мягкого неба, а также на краях языка; в области зева появляются белесоватые папулы с наклонностью к эрозированию и изъязвлению, с выделением огромного количества бледных трепонем;

- остеохондрит длинных трубчатых костей (Вегенера) - возникает обычно внутриутробно; поражение расположено между эпифизом и диафизом трубчатых костей, в зоне пролиферации хряща; рентгенологически различают 3 стадии остеохондрита; для I стадии характерна светлая или беловато-желтая слегка зазубренная полоска шириной 2 мм (в норме 0,5 мм) в зоне предварительного обызвествления; эти изменения без других симптомов врожденного сифилиса не могут служить признаком болезни, они иногда наблюдаются при других заболеваниях и даже у здоровых детей; во II стадии остеохондрита имеется расширенная (до 2-4 мм) светлая полоска с зазубренными краями, обращенными в сторону эпифиза; типичны расширение зоны обызвествления, зубчатость и полоса разрежения под зоной обызвествления; в III стадии образуется грануляционная ткань, расположенная под хрящевым слоем ближе к диафизу; на рентгенограммах видна темная, шириной 2-4 мм полоса разрежения на границе между эпифизом и диафизом; в этой стадии мало костных перекладин, поэтому даже при небольшой травме эпифиз отделяется от диафиза, происходит внутриэпифизарный перелом кости и возникает ложное параличеподобное состояние (так называемый псевдопаралич Парро); эти изменения наступают обычно лишь в первые месяцы после рождения; при псевдопараличе Парро движений в пораженной конечности нет; верхние конечности паретичны при изменениях в плечевых суставах, а если поражены лучезапястные суставы, то кисти согнуты (положение "тюленьих лапок"), на нижних конечностях - контрактуры; при малейшей попытке к пассивному движению ребенок вскрикивает, плачет из-за резкой боли; чувствительность сохранена, электровозбудимость мышц нормальная.

2. Типичные проявления сифилиса, встречающиеся не только при раннем врожденном, но и при приобретенном сифилисе:

- папулезная сыпь на конечностях, ягодицах, лице, иногда по всему телу, в местах мацерации - эрозивные папулы и широкие кондиломы;

- розеолезная сыпь - чаще возникает на фоне реакции обострения;

- рауцедо-сифилитическая осиплость голоса, вплоть до афонии;

- алопеция (плешивость) - в одних случаях очажки выпадения волос (волосистая часть головы, брови, ресницы) неправильно округлой формы диаметром 1-1,5 см, расположены беспорядочно и не сливаются между собой; в очажках выпадают не все волосы, рисунок кожи сохранен; в других - происходит равномерное выпадение волос, начиная с висков и затем по всей волосистой части головы (в отдельных случаях могут выпадать все волосы, включая пушковые); в ряде случаев - наличие у одного больного как мелкоочагового, так и диффузного облысения;

- поражения костей в виде периостита, остеопороза и остеосклероза, костных гумм;

- поражения внутренних органов в виде специфических гепатита, гломерулонефрита, миокардита, эндо- и перикардита и др.; поражение легких в виде белой пневмонии встречается редко, так как большинство плодов погибает внутриутробно или дети умирают в первые дни жизни. Реже отмечается поражение надпочечников, яичек;

- поражения центральной нервной системы преимущественно в виде специфического менингита и гидроцефалии. Из-за повышенного внутричерепного давления у некоторых детей возникают судороги. Характерным признаком раздражения мозговых оболочек является "беспричинный" крик ребенка днем и ночью, независимо от приема пищи (так называемый симптом Систо). Встречаются эпилептиформные припадки. У некоторых детей на 2-3-м месяце жизни развивается водянка головного мозга. В связи с этим меняются форма и объем черепа, он становится удлиненным, с выдающимися лобными буграми.

3. Общие и локальные симптомы, встречающиеся и при других инфекциях:

- характерный внешний вид: новорожденный малого размера, малого веса, с явлениями гипотрофии, вплоть до кахексии. Кожа морщинистая, дряблая, грязно-желтого цвета; ребенок имеет своеобразный "старческий вид";

- гипотрофия;

- изменения периферической крови - гипохромная анемия, лейкоцитоз, повышение СОЭ, тромбоцитопения, замедление свертывания крови;

- гепатоспленомегалия;

- увеличение периферических лимфатических узлов, особенно кубитальных;

- хориоретинит: различают 4 типа хориоретинита; при первом типе на глазном дне в области экватора видны мелкие пигментные очаги, зрение страдает мало; второй тип характеризуется желтовато-красными очагами, расположенными по периферии, и мелкими депигментированными участками в центральной части глазного дна (так называемый симптом "соли с перцем"); изменение сосудистой оболочки, поражение сосудов сетчатки сопровождают третий тип хориоретинита, при этом часто страдает зрение; при четвертом типе отмечается вторичная пигментная дегенерация сетчатки; очаги поражения располагаются преимущественно по периферии глазного дна и часто сливаются между собой; в грудном возрасте часто наблюдаются конъюнктивиты, ириты, папиллоретиниты и очень редко - кератиты; атрофия зрительного нерва, приводящая к полной потере зрения, в грудном возрасте встречается редко;

- онихии и паронихии; в области ногтевых валиков в связи с диффузной инфильтрацией возникают краснота, отек, эрозии, трещины, присоединяются пиококковая инфекция, приводящая к заболеванию ногтевого ложа; при этом типе паронихии отпадают все ногтевые пластинки; после специфического лечения часто отрастают нормальные ногти, встречается сухой тип сифилитической онихии, характеризующейся лишь выраженным шелушением на поверхности ногтевых валиков; ногти становятся атрофичными, ломкими; описаны и некоторые другие формы ониходистрофии (изменение ногтей в виде теннисной ракетки, пахионихии, трубчатые, продолговатые ногтевые пластинки и др.); на ногтях появляются поперечные бороздки.

Для позднего врожденного сифилиса характерны безусловные, вероятные признаки и дистрофии. Безусловные признаки объединены в так называемую триаду Гетчинсона;

- паренхиматозный кератит, чаще двусторонний, проявляющийся светобоязнью, слезотечением, блефароспазмом, перикорнеальной инъекцией сосудов, диффузным или очаговым помутнением роговицы; быстро приводит к существенному снижению или потере зрения; возникает наиболее часто в возрасте от 5 до 15 лет;

- лабиринтная глухота, обусловленная воспалением и геморрагиями в области лабиринта в сочетании с дистрофическими изменениями слухового нерва; отличается торпидностью к проводимой терапии; обычно наблюдается в возрасте от 6 до 16 лет;

Гетчинсоновы зубы - верхние средние резцы бочкообразной формы или в форме отвертки, более широкой на уровне шейки зуба, чем на режущем крае, который имеет полулунную выемку (в основе этого поражения лежит гипоплазия жевательной поверхности зуба).

К вероятным признакам позднего врожденного сифилиса относятся:

- голени, искривленные вперед (так называемые саблевидные голени), что считается результатом неравномерного роста большеберцовых костей вследствие перенесенного в периоде новорожденности специфического остеохондрита;

- сифилитические хориоретиниты; поражение захватывает сосудистую оболочку глаза, сетчатку и диск зрительного нерва; типичным признаком хориоретинита является наличие в дне глаза мелких пигментированных участков в виде "соли и перца";

- деформации носа (седловидный, "козлиный" и лорнетовидный нос) появляются в результате резорбции носовой перегородки под влиянием диффузного мелкоклеточного инфильтрата и атрофии слизистой оболочки носа и хряща (как последствия сифилитического ринита);

- лучистые рубцы вокруг рта (так называемый симптом Робинсона-Фурнье), которые возникают в результате перенесенной в раннем детстве диффузной папулезной инфильтрации; они представляют собой тонкие белесоватые полоски рубцовой ткани, пересекающие красную кайму губ и окружающую кожу;

- ягодицеобразный череп, в основе развития которого лежит комбинация сифилитической гидроцефалии с остеопериоститом костей черепа;

- деформации зубов (кисетообразные и бочкообразные зубы);

- сифилитические гониты (так называемые синовиты Клеттона) протекают по типу хронических синовитов, возникающих первично, в сумке коленных суставов без поражения хрящей и эпифизов костей; эти синовиты отличаются хроническим течением, отсутствием нарушений функций суставов, повышения температуры и резких болевых ощущений, резистентностью к специфической терапии;

- поражение нервной системы может проявляться в виде гемипарезов и гемиплегий, расстройств речи, слабоумия, в виде церебрального детского паралича и джексоновской эпилепсии; частыми симптомами являются упорные головные боли, судороги, умственная отсталость.

Дистрофии являются следствием специфического повреждения эндокринных желез. К ним относятся:

- утолщение грудинного конца правой ключицы (так называемый признак Авситидийского); в основе этой дистрофии лежит диффузный гиперостоз;

- дистрофии костей черепа в виде олимпийского лба (увеличение теменных и лобных бугров черепа);

- высокое "готическое" или "стрельчатое" небо;

- несколько искривленный и повернутый кнутри мизинец (так называемый инфантильный мизинец), что происходит вследствие гипоплазии пятой пястной кости;

- под аксифоидией понимают отсутствие мечевидного отростка грудины;

- широко расставленные верхние резцы (так называемая диастема Гаше);

- бугорок на жевательной поверхности первого моляра верхней челюсти (так называемый бугорок Карабелли).

Наряду с описанными выше признаками, позднему врожденному сифилису свойственны специфические поражения на коже и слизистых оболочках в виде бугорковых и гуммозных сифилидов, поражения висцеральных органов, особенно печени и селезенки, сердечно-сосудистой, нервной и эндокринной систем.

ВИСЦЕРАЛЬНЫЙ СИФИЛИС. Сифилитические поражения могут развиться в любом внутреннем органе. Они имеют воспалительный или дистрофический характер, протекают бессимптомно или проявляются различными функциональными расстройствами, реже приобретают клинически выраженный характер. Клиническая картина заболеваний внутренних органов, пораженных сифилитической инфекцией какими-либо специфическими, свойственными только сифилису симптомами не проявляется. В подавляющем большинстве случаев висцеральный сифилис хорошо поддается противосифилитической терапии.

Ранние формы висцерального сифилиса наблюдаются в ранних периодах (в первые 2-3 года заболевания), и при этом страдает только функция пораженного органа с наибольшей функциональной нагрузкой. У некоторых больных возможно развитие воспалительных и дегенеративных поражений внутренних органов. При ранних стадиях сифилитической инфекции в патологический процесс преимущественно вовлекается сердце, печень, желудок, почки, а также отмечаются функциональные расстройства со стороны других органов.

Ранний кардиоваскулярный сифилис может протекать либо бессимптомно и выявляться только электрокардиографически, либо с выраженными функциональными расстройствами. Больные ранним сифилитическим миокардитом жалуются на болевые ощущения в области сердца, легкую утомляемость, общую слабость, одышку, головокружение. Объективными признаками поражения сердца являются приглушение тонов, систолический шум на верхушке сердца, тахикардия. У значительной части больных на электрокардиограмме наблюдаются неспецифические изменения зубцов Р, Q и сегмента ST. При переходе специфического процесса с миокарда на эндо- и перикард возможно развитие перикардита и эндокардита. Специфическое уплотнение восходящего отдела аорты может развиваться уже в первичном периоде и клинически протекает бессимптомно. Также возможно развитие раннего облитерирующего эндартериита, который может стать причиной инфаркта миокарда.

При раннем сифилитическом поражении печени страдает функция протромбино- и протеинообразования, реже пигментная функция. Могут возникать безжелтушные или желтушные формы гепатита, которые проявляются кожным зудом, увеличением уплотненной печени и селезенки, болью в правом подреберье, иктеричностью, и другими симптомами острого сифилитического гепатита. Во вторичном периоде сифилиса может формироваться хронический интерстицинальный и эпителиальный сифилитический гепатит. У большинства больных патологический процесс протекает относительно доброкачественно, хотя у отдельных больных сифилитический гепатит может имитировать вирусные гепатиты, сопровождающиеся тяжелыми общими симптомами.

Основными клиническими проявлениями раннего сифилитического поражения желудка являются преходящая гастропатия, острый гастрит, образование специфических язв и эрозий. Иногда сифилитические поражения могут симулировать злокачественную опухоль желудка. Поверхностное поражение слизистой оболочки проявляется симптомами гастрита с выраженными диспептическими расстройствами, гипоацидным или анацидным состоянием. При функциональных расстройствах желудка больные жалуются на периодические боли в эпигастральной области, тошноту, отрыжку, потерю аппетита, похудание, чувство переполнения желудка после еды. Сифилитический гастрит характеризуется снижением кислотности желудочного сока, повышением СОЭ, положительной реакцией на скрытую кровь в кале.

Поражения почек проявляются в виде бессимптомной дисфункции почек, доброкачественной протеинурии, сифилитического липоидного нефроза, сифилитического гломерулонефрита. Единственным симптомом доброкачественной протеинурии является наличие белка в моче (0,1-0,3 г/л). Сифилитический липоидный нефроз бывает острым и скрытым. При остром нефрозе кожа у больных становится бледной и отечной. Артериальное давление не повышено, глазное дно нормальное. Специфический нефрит диагностируется как мембранная тубулопатия и инфекционный гломерулонефрит. Сифилитический гломерулонефрит протекает доброкачественно у большинства больных, не сопровождается отеками и повышением артериального давления. Нарушения фильтрующей способности почек может проявляться протеинурией, альбуминурией, пиурией, гематурией. Реактивные воспалительные изменения сосудов клубочков регрессируют самопроизвольно или под воздействием специфического противосифилитического лечения, что предотвращает развитие хронического нефроза и почечной недостаточности.

Поражения дыхательной системы при раннем сифилисе наблюдаются редко. Возникают острый сифилитический бронхит и пневмония. Сначала появляются симптомы бронхита, кашель с мокротой, иногда субфебрильная температура и прогрессирующая одышка. Сифилитическая пневмония по своему течению сходна с такими же формами туберкулезной и неспецифической пневмонии. В случаях, когда инфильтрат в легких больших размеров, его необходимо проводить дифференциальную диагностику с новообразованиями.

Сифилитический тиреоидит проявляется в виде диффузного увеличения щитовидной железы с гиперфункцией, характеризуется тахикардией и появлением субфебрильной температуры.

Возможно развитие несахарного диабета сифилитической этиологии.

Сифилитические орхиты и орхоэпидидимнты встречаются крайне редко.

Проявляются в виде уплотнения и увеличения яичка, возникает чувство тяжести в паховой области. В головке придатка пальпируется болезненный инфильтрат. Возможно поражение семенного пузырька и семенного канатика.

Также в литературе имеются описанные случаи поражения при раннем сифилисе предстательной железы, мочевого пузыря.

Поздние формы висцерального сифилиса развиваются в поздних периодах заболевания, не ранее чем через 3-4 года после инфицирования. Патология внутренних органов сопровождается деструктивными изменениями, обнаруживается специфическое гранулематозное воспаление, эндо-, мезо- и периваскулиты. Чаще всего регистрируется поражение сердечно-сосудистой системы, реже - поздние гепатиты, еще реже - другие поздние висцеральные сифилитические поражения.

Поражение сердца и сосудов чаще манифестирует специфическим гуммозным миокардитом и сифилитическим мезаортитом. Гуммозные пролифераты миокарда могут быть изолированными или имеют вид диффузной гуммозной инфильтрации. Нередко эти процессы сочетаются. Чаще всего в процесс вовлекается восходящий отдел аорты, затем ее нисходящий отдел, реже - брюшной отдел аорты.

Различают следующие разновидности кардиоваскулярного сифилиса: сифилитический аортит неосложненный; сифилитический аортит, осложненный стенозом устьев венечных артерий и/или недостаточностью клапанов аорты; сифилитический аортит, осложненный аневризмой аорты; сифилитический миокардит.

Сифилитический аортит - наиболее частая форма висцерального сифилиса. Сифилитический неосложненный аортит (так называемая Деле-Геллера болезнь) длительное время протекает без субъективных ощущений. Одним из ранних и характерных признаков является загрудинная боль, которая возникает приступообразно и иррадиирует подобно стенокардии, либо держится длительно, не достигая большой интенсивности. Боль давящего или жгучего характера появляется преимущественно в ночное время. Объективно расширение восходящего отдела аорты, определяемое перкуторно, аускультативно и рентгенологически. При сифилитическом аортите в большинстве случаев поражению подвергаются устья обеих венечных артерий - сифилитический аортит, осложненный стенозом устьев венечных артерий. Процесс развивается медленно, варьирует от небольшого сужения до полной облитерации одного или двух устьев, в результате чего снижается коронарный кровоток, что в свою очередь влечет за собой нарушение кровоснабжения миокарда. Помимо болевого симптома, при аортите, осложненном стенозом устьев венечных артерий, наблюдается синдром стенокардии, вначале - стенокардия напряжения, в дальнейшем - покоя. Постепенно развиваются симптомы прогрессирующей сердечной недостаточности, что связано с развитием дистрофических и склеротических изменений в сердечной мышце вследствие прогрессирующего сужения венечных артерий.

Сифилитическая недостаточность аортальных клапанов, возникающая вследствие расширения пораженной аорты, на ранних этапах протекает бессимптомно. Наиболее характерный признак этого порока - аорталгия и истинная стенокардия. Отмечается низкое диастолическое давление. Развивается одышка. Могут возникать и другие симптомы, в частности, симптоматическая гипертония, гипертрофия и дилатация левого желудочка, с выраженной пульсацией.

Сифилитическая аневризма аорты является исходом нелеченного или плохо леченного сифилитического аортита. Вызывает полиморфную клиническую картину, в зависимости от локализации, размеров, направления роста аневризмы, сдавления окружающих органов, наличия сопутствующего поражения устьев венечных артерий и недостаточности митральных клапанов. Ранним симптомом является боль в разных местах грудной клетки в зависимости от направления роста аневризмы, однако, бывают случаи бессимптомного течения аневризмы. Аневризма аорты в зависимости от пораженного отдела по частоте встречаемости следующая: 1) аневризма восходящей аорты; 2) аневризма дуги аорты; 3) аневризма нисходящей аорты; 4) аневризма брюшной аорты. Аневризма аорты может приводить к гипертрофии левого желудочка, смещению сердца, сдавлению близлежащих органов и тканей, образованию дочерних аневризм. Возможно также прободение в соседние органы (в трахею, бронхи, легкие, плевральную полость, пищевод, средостение, полость перикарда). Жалобы больных зависят от нарушения функции органов, сдавливаемых аневризмой. При давлении на средостение появляется одышка, грубый кашель. При сдавлении возвратного нерва может наступить паралич той или иной голосовой связки и афония. Сдавление трахеи или бронха приводит к развитию стенотического дыхания. При сдавлении симпатического нерва развивается анизокария, западение глазного яблока. При сдавлении верхней полой вены наблюдается расширение поверхностных вен, цианоз и отеки верхней части туловища. При сдавлении пищевода отмечаются явления дисфагии, возможно расширение пишевода над местом его сдавления. При давлении на позвоночник сначала развивается болевой синдром, а затем ригидность позвоночника. Редко может развиться полная параплегия. При давлении на блуждающий нерв замедляется пульс, появляется сердцебиение, одышка, приступы кашля.

Сифилитический миокардит по своим клиническим признакам практически не отличается от миокардитов другой этиологии. Развивается как самостоятельное проявление висцерального сифилиса или как осложнение аортита. Проявляется образованием гумм или хронического межуточного миокардита (гуммозного миокардита). Из субъективных явлений больных беспокоят головная боль, приливы крови к голове, потемнение в глазах, шум в ушах, головокружение, одышка, общая слабость, иногда боли в сердце. Отмечается синюшность кожи, расширение сердца, нарушение ритма.

Гуммозные эндо- и перикардиты встречаются крайне редко. Проявляются сильными стреляющими болями в области сердца, преходящим сердцебиением, одышкой. Возможно сращение листков сердечной сумки.

Позднее сифилитическое поражение желудочно-кишечного тракта характеризуется специфическими инфильтративными очагами бугорково-гуммозного характера. Возможно отдельное расположение бугорков или гумм в пищеводе, желудке, тонкой и толстой кишке или диффузная гуммозная инфильтрация.

В случае возникновения одиночной гуммы пищевода или желудка процесс длительно остается нераспознанным из-за слабой выраженности субъективных и объективных симптомов. При сифилисе желудка отмечаются выраженные диспепсические расстройства, потеря массы тела. Желудочная секреция снижена. Одиночная гумма приводит к развитию сифилитической язвы желудка. Диффузная гуммозная инфильтрация чаще выявляется в желудке, проявляясь в начале симптомами гастрита, а затем явлениями тяжелой дисфагии, расстройствами пищеварения, может имитировать опухоли этих органов. Гуммозный инфильтрат в привратнике желудка вызывает его стеноз.

При поражении кишечника сифилитические гуммозно-инфильтративные элементы локализуются, как правило, в тонкой кишке. Симптоматика сифилитического энтерита весьма неспецифична. Диффузные пролифераты дают менее выраженную симптоматику, чем сфокусированные гуммы, изменяющие естественные перистальтические движения и сопровождающиеся явлениями обтурации. Изъязвления гумм или гуммозной инфильтрации отягощают течение процесса кровотечениями и перитонеальными симптомами. Прямая кишка поражается редко, проявляясь расстройствами дефекации, а при изъязвлении и рубцевании симптоматика сходна с тяжелым проктитом.

Сифилитическое поражение печени наблюдается в различных вариантах, обусловленных локализацией пролиферативного процесса и его узловатым или диффузным характером. Выделяют четыре формы позднего сифилитического гепатита: хронический эпителиальный, хронический интерстициальный, ограниченный гуммозный и милиарный гуммозный гепатит. Для всех форм характерно длительное течение процесса с постепенным развитием склерогуммозных изменений, приводящих к циррозу и деформации печени. Сифилитические гепатиты часто протекают с повышением температуры тела, которая может быть субфебрильной, иногда ремиттирующей и даже интермиттирующей. Подъемы температуры сочетаются с выраженным ознобом. При длительном течении сифилитического гепатита наблюдается уменьшение и сморщивание печени, появляется асцит, образуются коллатеральные вены (атрофический лаэннековский цирроз печени). Самочувствие больного ухудшается, появляются анемия, гипотрофия, развивается кахексия. Сифилитический хронический эпителиальный гепатит характеризуется общим недомоганием, болями и тяжестью в области печени, анорексией, тошнотой, рвотой, выраженным кожным зудом. Печень несколько увеличена, выступает на 4-5 см из-под края реберной дуги, плотновата, безболезненна. Желтуха является ранним симптомом эпителиального гепатита. Для сифилитического хронического интерстициального гепатита характерны интенсивные боли в области печени, ее увеличение, плотность при пальпации, отсутствие желтухи на ранних этапах заболевания. В последующем, когда развивается сифилитический цирроз печени, присоединяется желтуха и резкий зуд кожи. Милиарный гуммозный и ограниченный гуммозный гепатит характеризуется образованием узловатых инфильтратов. Гипертрофия печени при гуммозном гепатите отличается неравномерностью, бугристостью, дольчатостью. Милиарные гуммы имеют меньшие размеры, чем при ограниченном гуммозном гепатите, расположены вокруг сосудов и меньше поражают печеночную ткань. Милиарный гуммозный гепатит проявляется болью в области печени, ее равномерным увеличением с гладкой поверхностью. Функциональная активность печеночных клеток длительно сохраняется, и желтуха обычно отсутствует. Ограниченный гуммозный гепатит, вследствие образования крупных узлов с вовлечением секреторных и интерстициальных участков, сопровождается сильной болью, лихорадкой, ознобами. Иктеричность склер и кожи выражены незначительно. На конечных этапах наблюдаются выраженные склеро-гуммозные атрофические, деформирующие рубцы.

Позднее сифилитическое поражение почек развивается в виде нефротического варианта хронического гломерулонефрита, нефроза с амилоидной или липоидной дегенерацией, нефросклероза и гуммозных процессов (ограниченных милиарных или крупных гумм или разлитой гуммозной инфильтрации). Ограниченные гуммозные узлы почки протекают под видом опухолей и распознаются с трудом. При этом появляются отеки, приступообразные боли в пояснице. При распаде гуммы и прорыве содержимого в лоханку выделяется густая мутная моча бурого цвета с обильным осадком. Склеротический процесс в почке приводит к повышению артериального давления, гипертрофии левого желудочка сердца.

Позднее сифилитическое поражение легких выражается в образовании отдельных гуммозных узлов или разлитой гуммозной перибронхиальной инфильтрации, а также может быть представлено рассеянными мелкими гуммозными очажками. Чаще всего процесс локализуется в нижней и средней доле правого легкого, манифестирует одышкой, чувством стеснения, неопределенной болью в груди. Как правило, нет лихорадочного состояния, астенизации. Гумма легкого и диффузная гуммозная инфильтрация может привести к фиброзному уплотнению с развитием пневмосклероза и бронхоэктазов, а также может протекать с изъявлением, выделением гнойной мокроты и даже кровотечением. Нередко появляются очаги ателектазов вследствие закупорки бронхов вязкой слизью или сдавления их тяжами сморщивающейся фиброзной ткани. Гуммы бифуркации трахеи и крупных бронхов могут приводить к развитию стеноза с летальным исходом. При длительном существовании специфических сифилитических изменений легких на их почве может развиваться стрептококковая или пневмококковая флора. Более редким поражением, но с более тяжелыми последствиями является гуммозно-язвенный сифилис бронхов. Гуммы чаще всего поражают трахею и крупные бронхи. Процесс сопровождается глубоким разрушением бронхов и окружающей их легочной ткани. Гуммы трахеи или бифуркации бронхов опасны, так как могут вызвать внезапный, быстро нарастающий стеноз верхних дыхательных путей и смерть.

Позднее сифилитическое поражение селезенки чаще встречается в сочетании с поражением печени, реже как изолированный процесс. Проявляется гуммозным или диффузным интерстициальным спленитом. Поверхность пораженной селезенки становится неровной, с углублениями.

Позднее сифилитическое поражение эндокринных желез проявляется формированием гуммозных очагов или диффузным продуктивным воспалением. У мужчин чаще всего регистрируется гуммозный орхит и гуммозный эпидидимит. Яичко и его придаток увеличиваются в размерах, приобретают выраженную плотность и бугристую поверхность. Болевые и температурные реакции не характерны. Разрешение процесса происходит с явлениями рубцевания. При гумме яичка возможно изъязвление с последующим образованием деформирующего рубца. У женщин чаще поражается поджелудочная железа с нарушением функции островкового аппарата, что приводит к формированию сифилитического диабета. При позднем сифилитическом тиреоидите развивается гуммозное и интерстициальное поражение с последующим рубцеванием. Щитовидная железа увеличена, ее функция может быть не изменена, или возможна гиперфункция. После рубцового разрешения тиреоидита развивается гипофункция щитовидной железы. Полного восстановления структуры эндокринной железы не происходит, даже после проведенного полноценного лечения, и поэтому сифилитические эндокринопатии не сопровождаются восстановлением функциональной активности железы.

СИФИЛИС НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ возникает в результате поражения бледной трепонемой нервной системы. Бессимптомное поражение нервной системы может происходить уже в инкубационном периоде. Активные проявления поражения сифилисом нервной системы могут возникнуть во вторичном или раннем скрытом периоде. Манифестация нейросифилиса возможна и спустя много лет после инфицирования на фоне бессимптомного течения заболевания.

Распространение инфекции происходит гематогенно, лимфогенно и нейрогенно (по нервным волокнам). Проникая через эндотелий стенок кровеносных сосудов и по периневральным лимфатическим капиллярам, спирохеты вызывают лизис коллагена и деструкцию миелиновых и безмиелиновых волокон. Однако ощутимые функциональные нарушения обусловлены главным образом развитием воспалительной тканевой реакции. Проникновение и размножение спирохет в центральной нервной системе сопровождается генерализованным воспалением мягких оболочек мозга и развитием диффузного поражения сосудов. К начальным экссудативно-воспалительным изменениям постепенно присоединяются инфильтративно-пролиферативные явления, которые выражаются в виде хронического эндартериита с формированием специфических гранулем, состоящих из лимфоцитов, плазматических, эпителиоидных и гигантских клеток.

Нейросифилис может протекать бессимптомно неопределенно долгое время. Манифестные формы могут проявляться любыми неврологическими или психическими нарушениями, которые имеют острое развитие или прогрессируют в течение нескольких месяцев или лет. По срокам от момента заражения нейросифилис условно разделяют на ранний (до 5 лет) и поздний (свыше 5 лет).

При асимптомном нейросифилисе клинические проявления отсутствуют, и диагноз может быть выставлен только при обнаружении воспалительных изменений (плеоцитоз, повышенное содержание белка) и положительных серологических реакций в ликворе: комплекс серологических реакций (КСР) и реакция иммунофлюоресценции с цельным ликвором. Максимальная частота выявления асимптомного нейросифилиса в течение 12-18 месяцев после инфицирования.

При менинговаскулярном сифилисе в клинической картине могут преобладать либо симптомы поражения оболочек мозга, либо сосудистые нарушения.

Сифилитический менингит сопровождается головной болью, тошнотой, рвотой и может иметь три формы:

- острый конвекситальный менингит, при котором отмечаются судорожные припадки, гемиплегия, афазия, делирий, спутанность сознания, поражение III и IV пар черепных нервов;

- острый базальный менингит, при котором имеют место менингеальные знаки, поражение III, VI, VII и VIII пар черепных нервов;

- острая сифилитическая гидроцефалия, проявляющаяся головной болью, тошнотой, неукротимой рвотой.

Сифилитический увеит может протекать изолированно или наряду с другими внеглазными проявлениями сифилиса. Различают две формы сифилитического увеита: 1) хориоретинит; 2) ирит.

Васкулярный нейросифилис церебральной локализации по своему течению может иметь два варианта:

- острое нарушение мозгового кровообращения с клиникой ишемического, реже - геморрагического инсульта;

- подострое течение заболевания с длительностью продромального периода от нескольких недель до нескольких месяцев в виде головной боли, головокружения, эпилептических припадков, парестезии, снижения памяти, эмоциональной лабильности, личностных изменений.

Спинальный менинговаскулярный сифилис (сифилитический менингомиелит) проявляется в виде поперечного поражения спинного мозга на грудном (чаще) или верхнепоясничном уровне.

Прогрессивный паралич представляет собой хронический прогрессирующий менингоэнцефалит, пик возникновения которого происходит через 10-20 лет после инфицирования. Начало заболевания может быть внезапным, тогда прогноз наихудший, или постепенным, когда симптоматика развивается в течение 3-5 лет. К таким начальным изменениям, как раздражительность, снижение памяти, рассеянность, присоединяется медленно прогрессирующая деменция с изменениями личности. Появляются эмоциональная лабильность, неадекватность суждений, расторможенность социального поведения, бред. Психические нарушения нередко сопровождаются неврологическими расстройствами: отсутствие или очень вялая реакция зрачков на свет (так называемый симптом Аргайла-Робертсона), нарушением письма и речи, координаторными, двигательными нарушениями, судорожными припадками, инсультами, нарушением функции тазовых органов.

Спинная сухотка возникает через 15-20 лет после инфицирования и проявляется поражением задних корешков спинномозговых нервов, задних столбов и оболочек спинного мозга, чаще пояснично-крестцового отдела. На ранних стадиях отмечаются парестезии в ногах и туловище, которые сменяются приступами ланцинирующих болей по ходу отдельных нервов, иногда "висцеральными кризами". Снижение вибрационной и проприоцептивной чувствительности проявляется выпадением сухожильных рефлексов нижних конечностей и нарушением походки. Позднее присоединяются нарушение функции тазовых органов, первичная атрофия зрительных нервов, нарушение функции II, III, VI пар черепномозговых нервов, трофические нарушения (формируются так называемые суставы Шарко, перфорирующая язва стопы).

Табопаралич является смешанной формой прогрессивного паралича и спинной сухотки и проявляется сочетанием симптомов этих форм. Атрофия зрительных нервов может быть первичной, как изолированное проявление спинной сухотки или вторичной, вследствие сифилитического неврита зрительного нерва. Поражение бывает односторонним или двухсторонним. Постепенное снижение зрения с формированием центральной или периферической скотомы без лечения приводит к полной необратимой слепоте.

Гуммозный нейросифилис характеризуется наличием одной или нескольких гумм размером от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров и проявляется клиникой объемного процесса в головном или спинном мозге.

Диагноз "сифилис" устанавливается на основании соответствующих клинических проявлений, обнаружении возбудителя заболевания и результатов серологического обследования:

1. реакции связывания комплемента, микрореакции преципитации или аналогов: теста с микроскопическим считыванием результатов реакции, теста быстрых плазменных реагинов;

2. реакции пассивной гемагглютинации бледных трепонем;

3. иммуноферментного анализа;

4. реакции иммунофлюоресценции;

5. реакции иммобилизации бледных трепонем.

Оказание специализированной медицинской помощи больным сифилисом проводится врачами-дерматовенерологами.

Амбулаторно-поликлиническая помощь больным сифилисом осуществляется в кожно-венерологических диспансерах, являющихся основным звеном оказания медицинской помощи больным. На этом этапе проводится выявление, диагностика, лечение и последующее наблюдение пациентов, а также проводятся профилактические мероприятия по предупреждению сифилиса.

Стационарное лечение больных сифилисом осуществляется в венерологических отделениях специализированных больниц, либо в специализированных отделениях при инфекционных больницах. Обязательной госпитализации подлежат дети, социально неадаптированные подростки, беременные, больные сифилисом. Госпитализация показана также в случаях непереносимости пациентом препаратов пенициллинового ряда, при наличии соматической отягощенности, осложненного течения сифилиса, поздних форм заболевания, а также пациентам старше 60 лет.

Оказание медицинской помощи больным врожденным сифилисом проводится врачами-дерматовенерологами, акушерами-гинекологами и неонатологами, медицинскими сестрами, имеющими необходимую квалификацию и подготовку. Лечение больных врожденным сифилисом осуществляется только стационарно в специализированных родильных домах при инфекционных больницах, инфекционных отделениях детских больниц, а также в детских отделениях дерматовенерологических стационаров. На этом этапе проводится выявление, диагностика и лечение пациентов. Амбулаторно-поликлиническая помощь больным врожденным сифилисом заключается в клинико-серологическом контроле после проведенного лечения и осуществляется на базе кожно-венерологических диспансеров.

Специфическое лечение назначается больному сифилисом после установления диагноза. Основное направление в лечении - применение антимикробных препаратов, активных в отношении Treponema pallidum. Для лечения используют препараты пенициллинового ряда (бензатин бензилпенициллин, бициллин, прокаинбензилпенициллин). При их непереносимости применяют цефтриаксон, доксициклин, тетрациклин, эритромицин.

В случае полного отсутствия возможности использования методов лабораторной диагностики сифилиса, допустимо использование так называемого эпидемиологического (синдромного) лечения на основе клинико-анамнестических данных.

С целью предупреждения сифилиса лицам, находившимся в половом и тесном бытовом контакте с больными ранними стадиями сифилиса, проводят превентивное лечение.

Пробное лечение (ex juvantibus) может быть назначено при подозрении на специфическое поражение внутренних органов, нервной системы, органов чувств, опорно-двигательного аппарата и т.п., когда диагноз не представляется возможным подтвердить убедительными лабораторными данными, а клиническая картина не позволяет исключить наличие сифилитической инфекции.

Основу первичной профилактики сифилиса составляет работа с группами людей, предоставление им информации о заболевании с целью изменить их поведение в сторону уменьшения риска инфицирования сифилисом. Первичная профилактика должна осуществляться в рамках полового воспитания и гигиенического образования в средней школе, в процессе работы с подростками в подростковых центрах, при обращении девушек-подростков и молодых женщин в женские консультации, при работе с молодыми супругами и т.д.

В ходе вторичной профилактики проводится обследование определенных групп населения, подверженных повышенному риску инфицирования, либо тех групп, в которых заболевание ведет к опасным социальным и медицинским последствиям. Вторичная профилактика также включает проведение полноценного специфического лечения ранних форм сифилиса с последующим клинико-серологическим наблюдением.

Профилактика врожденного сифилиса осуществляется антенатально и постнатально:

- антенатальная профилактика включает в себя первичную и вторичную составляющие, а также информации о возможности внутриутробной передачи сифилиса и необходимости раннего начала дородового наблюдения, вторичная профилактика в антенатальном периоде включает трехкратное серологическое обследование беременных - при обращении в женскую консультацию, на сроке 28-30 недель и в родильном доме; при выявлении сифилиса необходимо проведение адекватного специфического лечения; адекватность специфического лечения включает выбор эффективного препарата, соответствующего стадии заболевания, дозировку, путь введения, длительность лечения, срок окончания терапии (не позже чем за 30 дней до родов);

- постнатальная профилактика врожденного сифилиса заключается в профилактическом лечении детей, родившихся без клинических проявлений сифилиса у болевших сифилисом матерей.

Важной составляющей вторичной профилактики сифилиса является индивидуальная профилактика сифилиса, которая предполагает исключение случайных половых контактов, незащищенных половых контактов (использование барьерных методов контрацепции), соблюдение личной и половой гигиены, а также - проведение личной профилактики в первые часы после предполагаемого инфицирования сифилисом. Личная профилактика сифилиса проводится в пунктах индивидуальной профилактики, либо самим пациентом с помощью индивидуальных (карманных) профилактических средств (аутопрофилактика).

В обязанности врача входит информирование больного о необходимости использования барьерных методов контрацепции при половых контактах до полного излечения.