

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОГО И ПРИОБРЕТЕННОГО СИФИЛИСА У ДЕТЕЙ ДО ДВУХ ЛЕТ

Кунгуров Н.В., Полякова Н.В., Зильберберг Н.В., Левчик Н.К.

*ФГБУ «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии»
Министерства Здравоохранения РФ, Екатеринбург, Россия, e-mail: n.kungurov@gmail.com*

У детей раннего детского возраста бывает достаточно сложно установить давность и путь заражения сифилитической инфекцией. Трудную задачу для диагностики могут представлять дети с 2,5-3 месяцев до 2 лет при отсутствии достоверных признаков раннего врожденного или приобретенного сифилиса, отсутствии данных о наличии и адекватности лечения сифилиса у матери во время беременности. В статье обобщены материалы отечественных и зарубежных публикаций, посвященных особенностям клиники врожденного сифилиса на современном этапе и проблемам дифференциальной диагностики врожденного и приобретенного сифилиса у детей. Предложена схема обследования детей от 3 месяцев до 2 лет с неустановленным источником инфицирования и выделены критерии дифференциальной диагностики врожденного и приобретённого сифилиса (анамнестические, клинические, инструментальные, лабораторные).

Ключевые слова: врожденный сифилис, приобретенный сифилис, дети, дифференциальная диагностика.

THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF CONGENITAL AND ACQUIRED SYPHILIS IN CHILDREN UP TO TWO YEARS

Kungurov N.V., Polyakova N.V., Silberberg N.V., Levchik N.K.

Ural Research Institute of dermatolovenereology and immunopathology, Ekaterinburg, Russia, e-mail: n.kungurov@gmail.com

In some cases, ascertaining a time and a route of syphilitic infection in infants is a problem. A difficult problem for the diagnosis may be children 2.5-3 months to 2 years in the absence of reliable signs of early congenital or acquired syphilis, the absence of data on the availability and adequacy of the maternal treatment during pregnancy. The article summarizes the materials of domestic and foreign publications devoted to clinical features of congenital syphilis at present time and problems of differential diagnosis of congenital and acquired syphilis in children. Authors propose scheme of examination of children from 3 months to 2 years with unknown source of the infection, and highlight the anamnestic, clinical, instrumental and laboratory criteria for the differential diagnosis of congenital and acquired syphilis.

Keywords: congenital syphilis, acquired syphilis, children, differential diagnosis.

Врожденный сифилис – тяжелая внутриутробная инфекция, поражающая большинство органов и систем ребенка, которая может иметь тяжелые и необратимые последствия, такие как потеря слуха, зрения, деструктивные костные изменения, приводящие к инвалидизации.

Анализ клинических проявлений раннего врожденного сифилиса, выявляемого в последние десятилетия, показал, что участились случаи с невыраженной симптоматикой [1, 23]. Описываются случаи врожденного сифилиса с моносимптомной клинической картиной: только кожные проявления (генерализованная папулезная сыпь, шелушение), изолированное поражение костной системы или внутренних органов [10, 15, 16]. Такие изменения, возможно, связаны с лечением антибактериальными препаратами женщин во время беременности, с ранним и массивным назначением антибиотиков у новорожденных и детей

грудного возраста в детских медицинских учреждениях в связи с внутриутробными инфекциями и другими заболеваниями [7, 8].

В большинстве случаев врожденного сифилиса выявляется сразу после рождения или в неонатальном периоде при обследовании в инфекционном стационаре, куда переводятся дети, рожденные от серопозитивных по сифилису матерей [4]. Однако в практике венеролога существуют ситуации, когда трудно установить давность заражения и определить путь инфицирования у ребенка. В таких случаях необходимо провести полноценное клинико-анамнестическое и лабораторно-инструментальное обследование.

Анамнез матери может иметь решающее значение для уточнения пути инфицирования. Риск инфицирования ребенка зависит от стадии заболевания и активности инфекционного процесса. Первичный, вторичный и ранний скрытый сифилис у матери обеспечивают 85–90% случаев врожденного сифилиса. Наибольшая вероятность инфицирования плода у женщин, заразившихся за год или во время беременности. С увеличением давности заболевания и снижением активности инфекционного процесса вероятность инфицирования плода снижается, неуточненный и поздний скрытый сифилис у матери выявляется в 10% от всех случаев врожденного сифилиса. При давности заболевания более двух лет женщина может родить здорового ребенка. У больной сифилисом женщины возможен «пестрый» акушерский анамнез: первая беременность может закончиться мертворождением или поздним выкидышем, вторая – рождением ребенка с признаками врожденного сифилиса, последующие дети могут быть здоровыми.

Полноценный скрининг на сифилис во время беременности и последующее адекватное лечение значительно снижают вероятность врожденного сифилиса.

Женщины должны обследоваться во время беременности трехкратно: при постановке на учет, в 28–30 недель и в родильном доме с использованием одного трепонемного и одного нетрепонемного теста. Однако возможны случаи, когда сифилитическая инфекция остается не диагностированной. Так, заражение женщины может произойти в 3 триместре беременности, и в этом случае к моменту родов серологические тесты еще не станут положительными у женщины и ребенка, и врожденный сифилис будет пропущен [17,20]. Кроме того, лечение женщины во время беременности антибиотиками с трепонемоцидной активностью по поводу каких-либо других заболеваний может приводить к удлинению инкубационного периода, переходу инфекции в скрытую форму и поздней позитивации серологических тестов. Также следует учитывать, что ни один серологический тест не имеет 100% чувствительности, и что существует возможность получения ложноотрицательного результата при феномене прозоны [19].

Необходимо оценивать адекватность проведенного ранее или в период беременности

лечения сифилитической инфекции. Под адекватным лечением подразумевают завершённую терапию антибиотиками пенициллинового ряда согласно стадии заболевания, начатую не позднее 30 недель беременности [14]. В то же время описаны единичные случаи рождения детей с врожденным сифилисом при адекватном лечении матери [9]. По мнению некоторых авторов, причиной таких случаев может быть не выявленный скрытый сифилитический менингит, и вследствие этого, женщина, по сути, получает неадекватное лечение, и микробиологическое выздоровление не наступает. Во время беременности у таких женщин *Treponema pallidum* активизируется и инфицирует плод [3].

Инфицирование женщины и последующие клинические проявления сифилиса могут возникнуть на протяжении всей беременности, оставаясь при этом не диагностированными. В анамнезе матери и ее полового партнера (партнеров) уточняется наличие высыпаний, характерных для первичного и вторичного сифилиса, выясняются факты приема матерью антибактериальных препаратов на протяжении всей беременности (название, причина, схема) и наличие реакции обострения Яриша-Герксгеймера на начало лечения (подъем температуры, резкое ухудшение состояния, появление высыпаний на коже и слизистых оболочках).

Большое значение имеют данные конfrontации, обследование и лечение полового партнера женщины во время беременности, так как, если лечение партнера не проводилось, то возможно повторное заражение женщины после полученной адекватной терапии.

К обследованию на сифилис должны быть привлечены не только родители ребенка, но и все бытовые контакты, проживающие совместно с ребенком и осуществляющие уход за ним. Наиболее заразны больные с твердыми шанкрами, эрозивными, мацерированными папулами и широкими кондиломами, локализующиеся на слизистых оболочках рта, в складках тела, отделяющие экссудат с большим количеством бледных трепонем. Чаще всего источником инфицирования является мать, реже – другие родственники. Бытовое заражение детей чаще происходит в семьях с низкой культурой, неудовлетворительными жилищными условиями, страдающих алкоголизмом или склонностью к промискуитету. Обследование всех бытовых контактов ребенка обязательно проводится с использованием нетрепонемных и трепонемных тестов.

К обследованию также должны быть привлечены все дети матери ребенка больного сифилисом для исключения у них врожденного сифилиса.

При сборе анамнеза ребенка особое внимание уделяется течению периода новорожденности. Лечение антибиотиками сразу после рождения и в неонатальном периоде может способствовать тому, что признаки врожденного сифилиса будут незначительно выражены и могут быть расценены как проявления других внутриутробных инфекций и

заболеваний.

Выясняется наличие в анамнезе ребенка клинических симптомов, характерных для врожденного или приобретенного сифилиса и проводится тщательный осмотр кожных покровов и слизистых оболочек, особенно перианальной области, половых органов и полости рта, так как высыпания часто локализуются в труднодоступных местах и могут быть единственными проявлениями сифилиса.

Одним из первых патогномичных симптомов раннего врожденного сифилиса является сифилитическая пузырьчатка, которая может существовать при рождении или появляться позднее (на первой неделе жизни). В своем классическом варианте сифилитическая пузырьчатка считается достоверным, наиболее тяжелым и прогностически неблагоприятным симптомом [11]. В настоящее время сифилитическая пузырьчатка часто проявляется лишь единичными элементами или десквамацией кожи на ладонях и подошвах [1,23].

Диффузная инфильтрация кожи Гохзингера также является достоверным признаком врожденного сифилиса. Диффузной инфильтрации предшествует эритема, далее кожа уплотняется, инфильтрируется, становится гладкой, фиолетово-красной, кожные складки сглаживаются. Диффузная инфильтрация кожи чаще появляется на 8–10 неделе жизни ребенка, проявляется утолщением кожи ладоней, подошв, лица (особенно часто в области губ и подбородка), бедер, ягодиц. При диффузной инфильтрации кожи лица, особенно в области подбородка, губ из-за постоянной травматизации (сосание, крик, смачивание слюной, секретом со слизистой носа) формируются глубокие трещины, эрозии, после заживления которых на всю жизнь остаются лучистые рубцы расположенные вокруг рта (рубцы Фурнье), являющиеся признаком перенесенного раннего врожденного сифилиса на всю жизнь. Аналогичный процесс может происходить на коже ягодиц, половых органов, перианальной области: на фоне папулезной инфильтрации из-за постоянного раздражения мочой и калом возникают эрозии, трещины, и, в дальнейшем, рубцы. Спустя 2–3 месяца, даже без лечения, кожный процесс регрессирует, а в периоральной и/или перианальной области могут оставаться радиальные рубцы или трещины, свидетельствующие о перенесенном заболевании [12].

Начиная со 2–6 недели жизни, у ребенка может развиваться специфический сифилитический ринит, который может быть единственным и ранним проявлением раннего врожденного сифилиса. Ринит возникает за счет диффузной воспалительной инфильтрации слизистой оболочки полости носа, протекает упорно и длительно, трудно поддается лечению. У детей старше 1 года сифилитический ринит наблюдается реже, чем у детей грудного возраста, проявляясь атрофическим катаром или иногда перфорацией носовой

перегородки. Длительно существующий насморк может привести к деструктивным изменениям костно-хрящевой части носа, его разрушению и характерным деформациям носа (седловидный нос).

Наличие в анамнезе у ребенка признаков перенесенного первичного сифилиса (безболезненной эрозии или язвы, чаще локализующейся на слизистой оболочке ротовой полости, губах, несколько реже в перианальной области и половых органах), а также выявление при осмотре остаточных проявлений первичного шанкра (рубец, пигментация или атрофия, не разрешившаяся эрозия) свидетельствуют в пользу приобретенного сифилиса. Также при врожденном сифилисе не встречается лейкодерма, редко встречается розеола.

При осмотре аногенитальной области необходимо исключить возможность инфицирования в результате сексуального насилия. Признаками сексуального насилия могут быть следующие проявления: глубокие свежие и зажившие разрывы девственной плевы, отсутствие ткани девственной плевы, перианальные разрывы, продолжающиеся на внешнем сфинктере и другие признаки. Также для исключения полового пути инфицирования вследствие сексуального насилия проводится обследование ребенка на другие ИППП (гонококковая инфекция, трихомониаз, хламидийная инфекция, ВИЧ-инфекция). При выявлении у ребенка клинико-лабораторных признаков возможного сексуального насилия, врач или персонально ответственное должностное лицо лечебного учреждения, должно незамедлительно сообщить информацию в районный отдел полиции, где произошло правонарушение или где территориально расположено лечебное учреждение.

При врожденном сифилисе у детей 1 года костная система поражается в 80–85%, у детей от 1 до 2 лет в 60% случаев [6]. Для обследования костной системы, как правило, достаточно сделать рентгенографическое исследование обоих предплечий с дистальным концом плечевой кости и обеих голеней с дистальным концом бедренной кости.

Рентгенологические изменения костей отмечают у 20% детей с бессимптомным течением инфекции [13]. Костные поражения у детей раннего грудного возраста обычно проявляются в виде остеохондритов, периоститов, остеоитов и остеопериоститов с явлениями остеосклероза и значительно реже в виде изолированных очагов деструкции, представляющих собой гуммы [2].

Патогномоничным признаком врожденного сифилиса считается остеохондрит II–III степени, который представляет собой нарушение процессов окостенения между хрящом эпифиза и диафизом длинных трубчатых костей и может развиваться с пятого месяца внутриутробного развития. Поражение костной системы имеются уже при рождении, что часто помогает подтвердить диагноз врожденного сифилиса. Остеохондриты формируются с 5 месяца внутриутробного развития и сохраняются до 12 месяца после рождения. Наиболее

часто их обнаруживают в первые три месяца жизни (до 85% больных) и значительно реже у 4-месячных детей. После 1 года остеохондриты встречаются как редчайшее явление, а после 16 месяцев – вообще не наблюдаются [5]. Костные проявления при врожденном сифилисе чаще симметричные, наиболее выражены в длинных трубчатых костях нижних, чем верхних конечностей [22]. Такие проявления как периоститы, остеопериоститы, гуммы могут развиваться как при приобретенном, так и при врожденном сифилисе.

Изменения верхних средних постоянных резцов являются одной из наиболее важных стигм врожденного сифилиса, но этот признак становится очевидным только примерно к 7 годам, когда зубы меняются на постоянные. Патология постоянных зубов по типу Гетчинсоновских зубов встречается при врожденном сифилисе довольно часто, от 30 до 50%. Однако, по мнению исследователей, данные изменения можно увидеть у зачатков постоянных зубов на рентгенограмме костей верхней и нижней челюсти у детей уже после 12 месяцев. Зачатки зубов имеют бочкообразный вид и полулунную выемку на режущей поверхности. У 20–31% детей старше 1 года с подозрением на врожденный сифилис при рентгенологическом обследовании зачатков постоянных зубов выявляется изменение по типу Гетчинсоновских зубов, подтверждаемое впоследствии при прорезывании зубов [21]. Рентгенологическое исследование костей верхней и нижней челюсти у детей старше 1 года может быть использовано для поиска дополнительных диагностических признаков врожденного сифилиса.

Патология внутренних органов (гепатомегалия, спленомегалия, признаки панкреатита, поражение нервной системы) чаще выявляется при врожденном сифилисе, но описана так же при приобретенном сифилисе. При врожденном сифилисе у детей часто поражается орган зрения, особенно глазное дно. При обследовании ребенка у окулиста необходимо исключить хориоретинит в области экватора и периферии глазного дна (очаги «соль с перцем»), поражение (атрофия) зрительного нерва, глаукому, увеит.

Диагноз врожденного или приобретенного сифилиса устанавливается после анализа всех симптомов и признаков, выявленных у ребенка в процессе проведенного обследования.

Для структуризации процесса клинико-лабораторного обследования предлагается схема «Обследование детей, больных сифилисом, в возрасте до 2 лет с неустановленным путем инфицирования» (рисунок 1.А). Для облегчения диагностического анализа и принятия решения разработана схема «Дифференциальная диагностика врожденного и приобретенного сифилиса у детей от 3 месяцев до 2 лет» (рисунок 1.Б).

Предложенные схемы позволят полноценно провести обследование ребенка и уточнить путь инфицирования, что имеет значение для проведения последующих эпидемиологических мероприятий, определения прогноза заболевания.

10. Armangil D. et al. Early congenital syphilis with isolated bone involvement: a case report // *The Turkish Jour. of Pediatrics*. - 2009; 51. - p.169-171.
11. Brighi. G. et al. Congenital Syphilis Like Many Years Ago // Hindawi Publishing Corp. *Case Reports in Infectious Diseases*. - Volume 2011- ArticleID 235059, 4 pages.
12. Gupta R, Vora R.V. Congenital syphilis, still a reality // *Indian. J Sex. Transm. Dis.* -2013 Jan.- 34(1):50- 2. doi: 10.4103/0253-7184.112941.
13. Chakraborty R., Luck S. Managing congenital syphilis again? The more things change // *Curr Opin Infect Dis.* - 2007; 20. –p. 247-252.
14. Center for Disease Control: 2010 STD Treatment Guidelines – *MMWR Morb. Mortal. Wkly. Rep.* -2010. – p. 26.
15. Fan P. et al. Early congenital syphilis presented with exclusive bending pain of extremity: case report // *J Dermatol.*- 2007; 34 - p. 214-216.
16. Hak Young Kim et al. Early congenital syphilis presenting with skin eruption alone: a case report // *Korean J Pediatr.*- 2011; 54(12). – p. 512-514.
17. Herremans T., Kortbeek L., Notermans D.W. A Review of Diagnostic Tests for Congenital Syphilis in Newborns // *Eur.Jour. of Clin. Microbiol.& Infect. Dis.*-2010; 29. – p. 495-501.
18. Lee G., Ball C., Sellars M., Hannam S. Congenital syphilis as a differential diagnosis of non-accidental injury // *Eur J Pediatr.*- 2008;167- p.1071-1072.
19. Onesimo R. et al. Congenital syphilis: remember to not forget // *BMJ Case Reports*. - 2012; doi:10.1136/bcr.01.2012.5597.
20. Peterman T.A. et al. Do Women with Persistently Negative Nontreponemal Test Results Transmit Syphilis during Pregnancy? // *Sex. Transm. Diseases*. – 2013; 40. – p. 311-315.
21. Putkonen T., Paatero Yrvo V. X-ray photography of unerupted permanent teeth in congenital syphilis // *Brit. J. vener. Dis.* - 1961; 37. – p. 190.
22. Sandra R., Arnold M.D., Lee Ford-Jones E. Congenital syphilis: A guide to diagnosis and management. *Paediatr Child Health*. - 2000 Vol 5, No 8 November/December. – p. 463.
23. Woods C.R. Syphilis in children: congenital and acquired // *Semin. Pediatr. Infect. Dis.* - 2005; 16. – p. 245-257.

Рецензенты:

Сырнева Т.А., д.м.н., профессор кафедры кожных и венерических болезней ГБУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» МЗ РФ, г. Екатеринбург;

Евстигнеева Н.П., д.м.н., доцент, руководитель экспериментально-лабораторного отдела ФГБУ «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии» МЗ РФ, г. Екатеринбург.