

Министерство здравоохранения Свердловской области
Государственное бюджетное учреждение Свердловской области
«Уральский научно-исследовательский институт
дерматовенерологии и иммунопатологии»

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА
ВРОЖДЕННОГО И ПРИОБРЕТЕННОГО
СИФИЛИСА У ДЕТЕЙ ДО ДВУХ ЛЕТ**

Пособие для врачей

Екатеринбург
2018

Министерство здравоохранения Свердловской области
Государственное бюджетное учреждение Свердловской области
«Уральский научно-исследовательский институт
дерматовенерологии и иммунопатологии»

«УТВЕРЖДЕНО»
Ученым Советом
ГБУ СО «УрНИИДВиИ»
протокол № 3 от «22» марта 2018 г.

«УТВЕРЖДАЮ»
Директор
ГБУ СО «УрНИИДВиИ»

д.м.н., проф. Н.В. Кунгуров
«22» марта 2018 г.



Дифференциальная диагностика врожденного и приобретенного сифилиса у детей до 2-х лет

Пособие для врачей

Екатеринбург
2018

УДК 616.972Д50
Д503

Утверждено Ученым советом УрНИИДВиИ
в качестве пособия для врачей
«22» марта 2018 г., протокол № 3

Государственное бюджетное учреждение Свердловской области
«Уральский НИИ дерматовенерологии и иммунопатологии»
(разработчик пособия)

Рецензенты:

Новиков Александр Иванович –
президент Омского государственного медицинского университета,
доктор медицинских наук, профессор, Заслуженный врач Российской Федерации

Лосева Ольга Казимировна –
профессор кафедры кожных и венерических болезней
с курсом косметологии «Московского государственного университета
пищевых производств», доктор медицинских наук

Составители:

Кунгуров Н.В. д-р мед. наук, профессор;
Зильберберг Н.В. д-р мед. наук, профессор;
Левчик Н.К. канд. мед. наук, доцент; Полякова Н.В. канд. мед. наук;
Сурганова В.И. канд. мед. наук, доцент

Д503 **Дифференциальная** диагностика врожденного и приобретенного сифилиса
у детей до двух лет: пособие для врачей. – Екатеринбург: СВ-96, 2018. – 24 с.

ISBN 978-5-89516-293-4

В пособии представлена полная информация, касающаяся дифференциальной диагностики врожденного и приобретенного сифилиса у детей: освещено современное состояние проблемы, определены объем и этапность клинико-лабораторного обследования, систематизированы анамнестические и клинико-лабораторные критерии дифференциальной диагностики приобретенного и врожденного сифилиса для случаев с неустановленным путем инфицирования у детей до двух лет.

Пособие предназначено для врачей-дерматовенерологов.

УДК 616.972Д50

ISBN 978-5-89516-293-4

© ГБУ СО «Уральский НИИ
дерматовенерологии и иммунопатологии»

Оглавление

Введение.....	4
Особенности врожденного сифилиса на современном этапе.....	5
Дифференциальная диагностика врожденного и приобретенного сифилиса у детей.....	7
Сбор анамнеза матери.....	8
Сбор анамнеза ребенка.....	12
Клиническое обследование ребенка.....	15
Лабораторно-инструментальное обследование ребенка.....	16
Обследование у специалистов другого профиля.....	17
Установление пути инфицирования ребенка.....	18
Список литературы.....	21

Введение

Заболеваемость сифилисом, как в России, так и за рубежом, является одной из актуальных социально-значимых проблем дерматовенерологии [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8]. Федеральным законом Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», ст. 7 «Приоритет охраны здоровья детей», государство определяет охрану здоровья детей как одно из важнейших и необходимых условий физического и психического развития детей. Дети имеют приоритетные права при оказании медицинской помощи и подлежат особой охране, включая заботу об их здоровье и надлежащую правовую защиту в сфере охраны здоровья [9].

Дети вовлекаются в эпидемический процесс вслед за взрослыми, являясь группой риска в распространении сифилитической инфекции, чему способствует наиболее высокая биологическая восприимчивость к инфекциям, передаваемых половым путем (ИППП), деформация сексуального поведения у подростков, допускающая рискованное поведение, незащищенные половые контакты с частой сменой партнеров, анатомо-физиологические, нейрогуморальные и иммунобиологические особенности детского организма [10, 11, 12, 13]. В отличие от взрослых, у которых половой путь передачи считается основным, инфицирование детей происходит бытовым, половым и вертикальным путем [14]. Выявление случаев сифилиса у детей является тревожным сигналом, свидетельствует о недостаточной эффективности профилактических и противоэпидемических мероприятий и требует проведения эпидемиологического расследования каждого случая инфекции.

Диагностика сифилиса у детей представляет сложную задачу для клиницистов в связи с ограниченностью скрининговых исследований (обследование на сифилис не входит в перечень обязательных тестов при медицинских осмотрах у детей), сложностью и многообразием клинических проявлений, их схожестью с другими инфекциями и заболеваниями, отсутствием настороженности у врачей [15, 16, 17, 18, 19].

У детей, кроме трудностей в установлении диагноза, существует проблема дифференциальной диагностики врожденного и приобретенного сифилиса [20]. Для общественного здравоохранения даже единичные зарегистрированные случаи врожденного сифилиса являются чрезвычайным происшествием, так как при полноценно проведенном скрининге и лечении сифилиса во время беременности удается избежать заражения плода [21].

Особенности врожденного сифилиса на современном этапе

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. Врожденный сифилис может проявляться формами, различными по степени тяжести, от скрытых, субклинических до септицемических с диффузно-воспалительными изменениями практически во всех органах и системах ребенка, заканчивающихся летально [22, 23, 24, 25]. Клинические проявления врожденного сифилиса могут быть самые разнообразные, в том числе схожие с вторичным периодом приобретенного сифилиса: папулезная сыпь, в местах мацерации – широкие кондиломы и эрозивные папулы, розеолезная сыпь (редко), рауцедо, алопеция, поражения костей в виде гумм, периостита, остеопороза и остеосклероза, поражения внутренних органов и нервной системы. Кроме того, клиника врожденного сифилиса может проявляться неспецифическими симптомами, свойственными другим внутриутробным инфекциям (цитомегаловирусная, герпетическая инфекция, хламидиоз, токсоплазмоз): гепатоспленомегалия, гипохромная анемия, гипотрофия, вплоть до катехсии, повышение СОЭ, хореоритинит (IV типа) и другими [26, 25, 27, 28, 29, 30].

В публикациях последних лет, посвященных проблеме врожденного сифилиса, подчеркивается преобладание скрытых форм, а также случаев с невыраженной и скудной клиникой, признаков внутриутробных инфекций. Современной особенностью течения врожденного сифилиса, по данным различных

авторов, является то, что специфические патогномичные проявления (специфический ринит, сифилитическая пузырчатка, диффузная инфильтрация кожи Гохзингера, остеохондрит длинных трубчатых костей Вагнера) встречаются редко [25, 26, 28, 31, 32, 33]. В свою очередь, часто описываются случаи врожденного сифилиса с моносимптомной клинической картиной: только кожные проявления (генерализованная папулезная сыпь, шелушение), изолированное поражение костной системы или внутренних органов [34, 35, 36]. Такие изменения, возможно, связаны с лечением женщин во время беременности антибактериальными препаратами, с ранним и массивным назначением антибиотиков у новорожденных и детей грудного возраста в детских медицинских учреждениях в связи с внутриутробными инфекциями и другими заболеваниями [28, 37].

Большинство 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 [38]. Однако в практике венеролога существуют ситуации, когда трудно установить давность заражения и определить путь инфицирования у ребенка, тогда как сам факт наличия сифилиса у ребенка не вызывает сомнения, поскольку имеются позитивные результаты серологических тестов. Особенно это касается детей в постнеонатальном периоде, когда уже существует вероятность развития приобретенного сифилиса, но уже невозможно провести микро- и макроскопическое исследование плаценты, сравнение степени позитивности серологических тестов в крови ребенка и матери. Положительные результаты серологических тестов, цитоз и повышение белка в спинномозговой жидкости, а также противотрепонемные иммуноглобулинов класса М в сыворотке ребенка могут наблюдаться как при врожденном, так и при приобретенном сифилисе [39, 40, 41].

Начиная с 2,5-3 месяцев уже возможно инфицирование бытовым путем и формирование клинической картины вторичного периода, и трудную задачу для диагностики могут представлять дети в возрасте до 2 лет, у которых отсутствуют

достоверные признаки раннего врожденного либо приобретенного сифилиса и данные о наличии/адекватности лечения сифилиса у матери во время беременности.

Проведенные в УрНИИДВиИ исследования показали, что в настоящее время ситуацию с заболеваемостью детей сифилисом в Свердловской области нельзя считать благополучной. Наиболее неблагоприятная ситуация сформировалась в возрастной группе детей 0-14 лет, о чем свидетельствует рост показателей заболеваемости, преобладание преимущественно скрытых форм, отсутствие тенденции к снижению их удельного веса среди всех заболевших сифилисом. В последние годы регистрируются случаи сифилиса у детей с неустановленным путем инфицирования. Каждый такой случай требует проведения расследования. Невыявленные случаи трансплацентарной передачи сифилиса искажают эпидемиологические данные, что может препятствовать своевременному принятию решений, планированию и проведению профилактических мероприятий и дальнейшей ликвидации врожденного сифилиса [42].

Дифференциальная диагностика врожденного и приобретенного сифилиса у детей

В ГБУ СО «УрНИИДВиИ» разработана схема «Обследование детей, больных сифилисом, в возрасте до 2 лет с неустановленным путем инфицирования» (патент РФ № 100454 от 04.10.2016 г.), структурирующая процесс клиничко-лабораторного обследования ребенка в случаях с неустановленным путем инфицирования.

Предложенная схема определяет объем и последовательность проведения клиничко-диагностических мероприятий, в том числе консультаций специалистов другого профиля с предполагаемым предметом обследования и перечнем лабораторно-инструментальных исследований (таблица 1).

Сбор анамнеза матери

Первым этапом тактических действий врача является сбор анамнеза матери. Анамнез матери может иметь решающее значение для уточнения пути инфицирования. Инфицирование женщины и последующие клинические проявления сифилиса могут возникнуть на протяжении всей беременности, оставаясь при этом не диагностированными. 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.

Выясняется соответствие объема обследования матери во время беременности стандартам (3-кратно: при постановке на учет, в 28–30 недель и в родильном доме с использованием одного трепонемного теста (ТТ) и одного нетрепонемного теста (НТТ)). Однако возможны случаи, когда, несмотря на наличие дородового наблюдения, сифилитическая инфекция остается не выявленной. Так, заражение женщины может произойти в 3 триместре беременности и в этом случае к моменту родов серологические тесты еще не позитивируются у женщины и ребенка, и врожденный сифилис не будет диагностирован [43, 44].

Таблица 1.

Схема «Обследование детей, больных сифилисом, в возрасте до 2 лет с неустановленным путем инфицирования»

<i>Анамнез матери</i>
<ol style="list-style-type: none"> 1. Наличие у матери ребенка в данный момент заразных форм сифилиса (форма, клинические проявления, лечение) 2. Наличие сифилиса у матери до или во время беременности обследуемым ребенком 3. Наблюдение матери ребенка во время беременности в женской консультации 4. Адекватность лечения матери до или во время беременности данным ребенком по поводу сифилиса 5. Наличие у полового партнера (партеров) женщины нелеченного сифилиса во время ее беременности 6. Клинические признаки сифилиса у женщины или ее половых партнеров во время беременности 7. Лечение антибактериальными препаратами женщины во время беременности (причина, препарат, схема, доза), реакция обострения Яриша-Герксгеймера на начало антибиотикотерапии 8. Исходы предыдущих беременностей у женщины (самопроизвольные выкидыши, мертворождения) 9. Признаки врожденного сифилиса у братьев и сестер ребенка
<i>Анамнез ребенка</i>
<ol style="list-style-type: none"> 1. Вес при рождении, срок гестации при рождении 2. Результаты обследования ребенка на сифилис в роддоме 3. Прохождение скрининга на сифилис при госпитализации в стационары любого профиля и узкими специалистами (отоларинголог, окулист, невролог) 4. Прием антибактериальных препаратов сразу после рождения, в первый месяц жизни 5. Наличие клинических признаков сифилиса (в том числе - при рождении): <ul style="list-style-type: none"> ▫ пузырьный дерматоз неясного генеза с последующим шелушением или диффузная инфильтрация кожи или другие высыпания на коже и слизистых оболочек; ▫ затрудненное носовое дыхание и/или ринит, трудно поддающийся лечению, с образованием корок и эрозий на слизистой оболочке носа со скудным серозно-геморрагическим отделяемым; ▫ отеки с изолированной альбуминурией; ▫ безболезненная язва или эрозия с ровными, четкими границами на слизистой оболочке ротовой полости, губах, половых органах, перианальной области; ▫ высыпания на коже и слизистых оболочках (розеолы, папулы, алопеция и т.д)
<i>Эпидемиологический анамнез</i>
<ol style="list-style-type: none"> 1. Установление круга лиц, проживающих или ухаживающих за ребенком, наличие у них сифилиса

Клинический осмотр ребенка

1. Наличие остаточных проявлений твердого шанкра (эрозия или язва в стадии рубцевания, рубец)
2. Наличие признаков сексуального насилия (глубокие свежие и зажившие разрывы девственной плевы или ее отсутствие; расширенное кольцо девственной плевы с отсутствием ткани в ее нижнем отделе; перианальные разрывы, продолжающиеся на внешнем анальном сфинктере)
3. Выявление специфических высыпаний на коже и слизистых оболочках (с тщательным осмотром ротовой полости, крупных складок кожи, половых органов, перианальной области, ладоней и подошв): розеола, пузыри, папулы, широкие кондиломы, лейкодерма, алопеция
4. Рубцы Фурнье – радиальные рубцы (трещины) в местах перехода кожи в слизистые оболочки вокруг носа, рта или ануса
5. Седловидная деформация носа
6. Формирующийся ягодицеобразный череп и другие вероятные признаками

Лабораторное и инструментальное обследование ребенка

1. Рентгенографическое исследование длинных трубчатых костей (остеохондриты II-III степени, гуммы, периоститы, остеопериоститы с проявлениями склероза)
2. У детей старше 1 года рентгенологическое исследование костей верхней и нижней челюсти (зачатки верхних средних постоянных резцов измененных по типу «гетчинсоновских» зубов)
3. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (гепато- и спленомегалия, панкреатит)
4. Общий анализ крови (гипохромная анемия, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, тромбоцитопения), общий анализ мочи (лейкоцитурия, гематурия, альбуминурия), биохимический анализ крови (гипопротеинемия и т.д)
5. Обследование на другие ИППП (гонококковая инфекция, трихомониаз, хламидийная инфекция, ВИЧ-инфекция)
6. Обследование на *Treponema pallidum* пузырьной жидкости, отделяемого из носа, корочек с высыпаний (микроскопия в темном поле)

Консультации специалистов

1. Невролог: признаки поражения нервной системы, по показаниям – исследование ликвора (плеоцитоз, повышение белка, положительные трепонемные и нетрепонемные тесты на сифилис)
2. Офтальмолог: исследование глазного дна (наличие хориоретинита в области экватора и периферии глазного дна, т.н. очаги «соль с перцем»), поражение зрительного нерва, глаукома, увеит
3. Оториноларинголог: передний гипертрофический ринит с наслоением серозно-геморагических корок и скудным отделяемым, деструктивные изменения хряща и костной ткани, нейросенсорная тугоухость

Клинико-лабораторное обследование матери и лиц, являющимися бытовыми контактами

1. Клинический осмотр
2. Лабораторное обследование на сифилис с обязательным использованием трепонемного и нетрепонемного теста

Важным моментом является факт приема матерью антибактериальных препаратов на протяжении всей беременности (название, причина, схема) и наличие реакции обострения Яриша-Геркстгеймера на начало лечения (подъем температуры, резкое ухудшение состояния, появление высыпаний на коже и слизистых оболочках). Лечение женщины во время беременности антибиотиками с трепонемацидной активностью (пенициллины, тетрациклины, цефалоспорины, макролиды) по поводу каких-либо других заболеваний может приводить к удлинению инкубационного периода, переходу инфекции в скрытую форму и поздней позитивации серологических тестов [27]. Также следует учитывать, что ни один серологический тест не имеет 100% чувствительности, и что существует возможность получения ложноотрицательного результата при феномене прозоны.

Адекватность лечения, проведенного до или во время беременности сифилитической инфекции, является важным аргументом против трансплацентарного пути инфицирования. Под адекватным лечением подразумевают завершённую терапию антибиотиками пенициллинового ряда согласно стадии заболевания, начатую не позднее 30 недель беременности [45]. В то же время описаны единичные случаи рождения детей с врожденным сифилисом при адекватном лечении матери [46]. По мнению некоторых авторов, причиной таких случаев может быть невыявленный 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 [47].

Другой аспект, который необходимо учитывать – это данные конfrontации, обследование и лечение полового партнера женщины во время беременности. В анамнезе матери и ее полового партнера (партнеров) уточняется наличие сифилиса или высыпаний во время беременности обследуемым ребенком, характерных для первичного и вторичного

сифилиса. Если лечение партнера не проводилось, то возможно повторное заражение женщины после полученной адекватной терапии.

При сборе анамнеза у матери уточняются исходы предыдущих беременностей, а так же наличие признаков врожденного сифилиса у братьев и сестер 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.

Необходимо установить наличие заразных форм сифилиса у матери на момент обследования ребенка.

Сбор анамнеза ребенка

На втором этапе исследования проводится сбор анамнеза ребенка. Особое внимание уделяется течению периода новорожденности, в том числе выясняется такой момент, как лечение антибиотиками сразу после рождения и в неонатальном периоде, что может способствовать стертости и скудности клинических проявлений врожденного сифилиса, которые 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 патогномоничных симптомов раннего врожденного сифилиса является сифилитическая пузырьчатка, которая может существовать при рождении или появляться позднее (в первые дни–недели жизни). В своем классическом варианте сифилитическая пузырьчатка считается достоверным, наиболее тяжелым и прогностически неблагоприятным симптомом [48]. В

настоящее время сифилитическая пузырьчатка часто проявляется лишь единичными элементами или десквамацией кожи на ладонях и подошвах [25, 26].

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 перiorальной и/или перианальной области могут оставаться радиальные рубцы или трещины, свидетельствующие о перенесенном заболевании [49].

Уже с рождения или 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). Сифилитический ринит с поражением хрящевой ткани и формированием седловидного носа в настоящее время встречается редко [50].

При врожденном сифилисе у детей 1 года костная система поражается в 80-85%, у детей от 1 до 2 лет в 60% случаев [51]. Рентгенологические изменения костей отмечают у 20% детей с бессимптомным течением инфекции [49]. Костные поражения у детей раннего грудного возраста обычно проявляются в виде остеохондритов, периоститов, остеитов и остеопериоститов с явлениями остеосклероза и значительно реже в виде изолированных очагов деструкции, представляющих собой гуммы [52]. Патогномоничным признаком врожденного сифилиса считается только остеохондрит II–III степени (но не I степени). Поражение костной системы имеется 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 6-12 месяцев остеохондриты встречаются как редчайшее явление, а после 16 месяцев – вообще не наблюдаются [53]. Костные проявления при врожденном сифилисе чаще симметричные, наиболее выражены в длинных трубчатых костях нижних, чем верхних конечностей [54].

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 [55].

Рентгенологическое исследование костей верхней и нижней челюсти у детей старше 1 года может быть использовано для поиска дополнительных диагностических признаков врожденного сифилиса.

К патогномичным анамнестическим признакам врожденного сифилиса относятся:

- пузырьный дерматоз неясного генеза с последующим шелушением (сифилитический пемфигоид) или диффузная инфильтрация кожи (диффузная инфильтрация кожи Гохзингера) или другие высыпания на коже и слизистых оболочках;
- затрудненное носовое дыхание и/или ринит, трудно поддающийся лечению, с образованием корок и эрозий на слизистой оболочке носа со скудным серозно-геморрагическим отделяемым (специфический ринит);
- отеки с изолированной альбуминурией.

Клиническое обследование ребенка

Третий этап дифференциальной диагностики – клиническое обследование ребенка. Проводится осмотр кожных покровов и слизистых оболочек, особенно перианальной области, половых органов и полости рта, крупных складок кожи, ладоней и подошв, так как высыпания часто локализуются в местах, требующих целенаправленного осмотра, и могут быть пропущены. Выявленные при осмотре остаточные проявления первичного шанкра (рубец, пигментация или атрофия, не разрешившаяся эрозия) и 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) свидетельствуют в пользу приобретенного сифилиса. Также при врожденном сифилисе не встречается лейкодерма, редко встречается розеола.

При клиническом обследовании необходимо обращать внимание на возможные формирующиеся проявления позднего врожденного сифилиса: рубцы Фурнье (радиальные рубцы (трещины) в местах перехода кожи в слизистые оболочки вокруг носа, рта или ануса), седловидная деформация носа.

При осмотре аногенитальной области возможно обнаружение признаков сексуального насилия, что будет свидетельствовать в пользу заражения сифилитической инфекцией половым путем. Признаками могут быть глубокие свежие и зажившие разрывы девственной плевы, отсутствие ткани девственной плевы, перианальные разрывы, продолжающиеся на внешнем сфинктере. 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.

Лабораторно-инструментальное обследование ребенка

После клинического осмотра ребенка проводится лабораторное и инструментальное обследование, которое включает в себя:

1. Рентгенографическое исследование длинных трубчатых костей (рекомендуется сделать рентгенографическое исследование обоих предплечий с дистальным концом плечевой кости и обеих голеней с

дистальным концом бедренной кости для исключения остеохондритов II-III степени, гуммы, периоститов, остеопериоститов с проявлениями склероза).

2. У детей старше 1 года – рентгенологическое исследование костей верхней и нижней челюсти (зачатки верхних средних постоянных резцов измененных по типу «гетчинсоновских» зубов – дополнительный диагностический признак врожденного сифилиса).

3. Ультразвуковые исследование органов брюшной полости (гепато- и спленомегалия, панкреатит чаще выявляются при врожденном сифилисе, но описаны так же при приобретенном сифилисе).

4. Общий анализ крови (гипохромная анемия, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, тромбоцитопения), общий анализ мочи (гематурия, альбуминурия), биохимический анализ крови (гипопротеинемия и т.д).

5. Обследование на другие ИППП (гонококковая инфекция, трихомониаз, хламидийная инфекция, ВИЧ-инфекция) для исключения полового пути инфицирования вследствие сексуального насилия.

6. Исследование пузырной жидкости, отделяемого из носа, корочек с высыпаний на *Treponema pallidum* (микроскопия в темном поле, полимеразная цепная реакция).

Обследование ребенка у специалистов другого профиля

На заключительном этапе для обследования ребенка привлекаются специалисты другого профиля:

1. Невролог: выявление признаков поражения нервной системы, по показаниям - ликворологическое исследование (плеоцитоз, повышенное содержание белка, положительные трепонемные и нетрепонемные тесты на сифилис). Поражение нервной системы чаще выявляется при врожденном сифилисе, но возможно и при приобретенном сифилисе.

2. Офтальмолог: исследование глазного дна для исключения хориоретинита в области экватора и периферии глазного дна (очаги «соль с перцем»), поражения (атрофии) зрительного нерва, глаукомы, увеита.

3. Оториноларинголог: исключение переднего гипертрофического ринита с наслоением серозно-геморрагических корок и скудным отделяемым, деструктивных изменений хряща и костной ткани, нейросенсорной тугоухости.

К обследованию на сифилис должны быть привлечены все лица, проживающие совместно с ребенком и осуществляющие уход за ним (бытовые контакты). Наиболее заразны больные с твердыми шанкрами, эрозивными, мацерированными папулами и широкими кондиломами, локализующимися на слизистых оболочках рта, в складках тела и отделяющими экссудат с большим количеством бледных трепонем. Чаще всего источником инфицирования является мать, реже – другие родственники. Обследование всех бытовых контактов ребенка обязательно проводится с использованием нетрепонемных и трепонемных тестов.

Все дети матери ребенка больного сифилисом также подлежат обязательному обследованию для исключения у них врожденного сифилиса.

Установление пути инфицирования ребенка

Диагноз врожденного или приобретенного сифилиса устанавливается после всех этапов обследования с учетом всех выявленных у ребенка симптомов и признаков.

Для оптимизации процесса принятия решения о пути инфицирования разработана схема «Дифференциальная диагностика врожденного и приобретенного сифилиса у детей от 3 месяцев до 2 лет» (патент РФ № 100543 от 04.10.2016 г.) (таблица 2).

Полученные в результате клинико-лабораторного обследования данные вносятся в часть схемы, отвечающую за признаки врожденного или приобретенного сифилиса, либо в обе половины (если признаки характерны для обоих путей инфицирования). Принимается решение в пользу того пути, признаки которого преобладают.

При наличии таких признаков, как остеохондрит длинных трубчатых костей II-III степени (патогномоничный признак) или отсутствие адекватного специфического лечения сифилиса у матери до или во время беременности, устанавливается диагноз врожденного сифилиса.

Предложенные схемы позволяют полноценно провести обследование и принять решение о пути инфицирования ребенка, что имеет значение для проведения последующих эпидемиологических мероприятий, определения прогноза заболевания.

Таблица 2.

Дифференциальная диагностика врожденного и приобретенного сифилиса у детей от 3 месяцев до 2 лет

<i>Ребенок от 3 месяцев до 2 лет с впервые выявленными положительными результатами серологических тестов на сифилис и/или клиническими проявлениями (папулы/эрозивные папулы, широкие кондиломы; алопеция; боли в костях, суставах; хромота, патологические переломы костей)</i>			
ПРИЗНАКИ врожденного сифилиса		ПРИЗНАКИ приобретенного сифилиса	
АНАМНЕЗ МАТЕРИ			
диагноз сифилис был установлен до или во время беременности, мать не получила адекватного специфического лечения	+	+	прохождение полноценного скрининга на сифилис во время беременности, диагноз сифилиса у матери ранее не устанавливался
неблагоприятный акушерский анамнез (преждевременные роды, выкидыши)	+	+	диагноз сифилиса был установлен до или во время беременности, женщина получила адекватное лечение*
нелеченный сифилис у полового контакта женщины во время беременности	+		
наличие клинических проявлений сифилиса у женщины во время беременности	+		
прием антибиотиков по поводу других заболеваний во время беременности	±		
АНАМНЕЗ РЕБЕНКА			
симптомы врожденного сифилиса (с рождения упорный ринит, пузырьный дерматоз или пятнисто-папулезные высыпания на коже неясной этиологии)	+	+	твердый шанкр (безболезненная эрозия или язва) в анамнезе
прием антибиотиков в первый месяц жизни ребенка	+		
ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЙ АНАМНЕЗ			
наличие признаков врожденного сифилиса у сестер и братьев	+	+	наличие заразных форм сифилиса у бытовых контактов

КЛИНИЧЕСКИЙ ОСМОТР РЕБЕНКА			
рубцы (трещины) Фурнье	+	+	остаточные проявления первичного шанкра (эрозия или язва в стадии рубцевания, рубец)
седловидная деформация носа	+	+	лейкодерма
		+	признаки сексуального насилия
ЛАБОРАТОРНОЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ РЕБЕНКА			
гепатомегалия, спленомегалия	+	+	гепатомегалия, спленомегалия
остеохондрит длинных трубчатых костей II-III степени	+	+	другие ИППП при исключении перинатального пути инфицирования
зачатки «гетчинсоновских» зубов	+		
обнаружение <i>Tr. pallidum</i> в корках или отделяемом слизистой оболочки носа, пузырь	+		
КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ			
невролог, исследование ликвора: признаки специфического поражения ЦНС	+	+	невролог, исследование ликвора: признаки специфического поражения ЦНС
офтальмолог: хориоретинит, очаги по типу «соль с перцем»	+		
оториноларинголог: специфический ринит, нарушение слуха	+		
ВСЕГО ПРИЗНАКОВ (+)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	ВСЕГО ПРИЗНАКОВ (+)
+	- достаточно наличия только одного этого признака для установления пути инфицирования		
* - у детей в возрасте до 15-18 месяцев при наличии только положительных результатов трепонемных тестов и отсутствии каких-либо других клинических и лабораторных признаков рассмотреть возможность трансплацентарного переноса материнских антител			

Список литературы

1. Инновационный опыт организационно-методической работы по предупреждению распространения инфекций, передающихся половым путем, в Уральском федеральном / Кунгуров Н.В., Сырнева Т.А., Зильберберг Н.В. и соавт. // Здоровоохранение Российской Федерации. – 2014. –Т. 58. – № 3. – С. 34-36.
2. Содержание бензилпенициллина натриевой соли в цереброспинальной жидкости в процессе терапии пациентов с состоянием серорезистентности и поздними формами сифилиса / Н.К. Левчик, Н.В. Киселева, М.В. Пономарева и др. // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. –2014. – № 11-5. – С. 836-839.
3. Эпидемиологическая ситуация по заболеваемости сифилисом в Москве / Н.Н. Потехаев, Р.И. Пташинский, Н.В. Фриго и др. // Terra Medica. – 2015. – № 1 (79). – С. 25-28.
4. Современные особенности заболеваемости поздними формами сифилиса населения Урала, Сибири и Дальнего Востока / Т.А. Сырнева, Н.П. Малишевская, В.А. Игликов, М.В. Пазина // Клиническая дерматология и венерология. – 2015. – Т. 14. № 4. – С. 15-19.
5. Чеботарев В.В. Актуальна ли проблема сифилиса сегодня? / В.В. Чеботарев, Н.В. Чеботарева // Клиническая дерматология и венерология. – 2015. – т. 14. – №3. – С. 52-56.
6. Отделенные результаты лечения пациентов с ранними формами сифилиса в г. Минск: объективная реальность и проблемные вопросы / В.Г. Панкратов, А.М. Лукьянов, О.В. Панкратов, Е.В. и др. // Дерматовенерология. Косметология. – 2016. – № 1 (5). – С. 13-25.
7. Ротанов С.В. Длительность определения специфических IgM у больных ранним сифилисом после лечения / С.В. Ротанов, Ф.А. Эрматова // Вестник дерматологии и венерологии. – 2015. – № 2. – С. 116-121.

8. Проблемы серологической диагностики сифилиса. Интерпретация результатов серологических исследований / Н.В. Фриго, О.В. Жукова, Р.И. Пташинский, Е.С.Негашева // Клиническая дерматология и венерология. – 2016. – Т. 15. - № 1. – с. 60-68.
9. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации: Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ // Российская газета № 5639 от 23.11.2011 (<http://base.consultant.ru/cons/cgi/online?reg=doc;base=LAW;n=131658>).
10. Сырнева, Т. А. Заболеваемость сифилисом детей в Российской Федерации: динамика, уровень, эпидемиология, поведенческие аспекты / Т.А. Сырнева, Н.П. Малишевская // Здоровоохранение Российской Федерации. – 2013. – № 6. –С.34–36.
11. Кравец Т.А. Социально-психологические характеристики и сексуальное поведение девушек-подростков, заболевших сифилисом : автореф. дис. ... канд. мед.наук / Т.А. Кравец. - Москва., 2003. - 23 с.
12. Сырнева, Т. А. Риск заражения инфекциями, передаваемыми половым путем (ИППП) групп населения с девиантным поведением и студенческой молодежи / Т.А. Сырнева // Уральский медицинский журнал. – 2004. – № 3(4). – С. 11–12.13.
13. Рахматулина М.Р. Подростковые специализированные центры профилактики и лечения инфекций, передаваемых половым путем: итоги работы и перспективы развития / М.Р. Рахматулина, М.Ю. Васильева // Вестник дерматологии и венерологии. – 2011. - №5. – С.32-40.
14. Новиков, А.И. К вопросу о заболеваемости сифилисом и гонококковой инфекцией детского населения, факторах развития и мерах профилактики / А.И Новиков. Ж.В. Гудинова и др.// Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии. – 2010. – № 6.–С. 64 -69.
15. О Порядке прохождения несовершеннолетними медицинских осмотров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период

обучения в них: приказ М-ва здравоохранения РФ от 21 декабря 2012 г. № 1346н. – Москва, 2012. – 24 с.

16. Малыгина Н.С. Медико-социальные и эпидемиологические характеристики сифилиса у детей: автореф. дис. ... канд.мед.наук: 14.02.03 / Н.С. Малыгина. – М., 2010. – 30с.

17. Торшина И.Е. Оптимизация медицинской помощи детям и беременным, больным сифилисом, на региональном уровне : автореф. дис. ... докт. мед.наук :14.01.10 / И.Е. Торшина. – М., 2010. –39 с.

18. Oomeer S. Seven years of undiagnosed syphilis: a missed opportunity for mother and child / S. Oomeer, J. Alagaratnam, H. Lyall et al. // Int J STD AIDS. – 2015. – Nov;26(13). – P.982-4. doi: 10.1177/0956462414564200.

19. Мавлютова Г. И. Ошибки диагностики сифилиса в практике врачей различных специальностей / Г. И. Мавлютова, Л. А. Юсупова // Лечащий врач. – 2014. -№11. – С.12-15.

20. Торшина И.Е. К проблеме дифференциальной диагностики врожденного и приобретенного сифилиса у детей (по материалам Смоленской области) / И.Е. Торшина // Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2010. - № 2. – С.87-93.

21. Эпидемиологические и социальные аспекты заболеваемости сифилисом, приоритетные задачи по предотвращению дальнейшего распространения инфекции / Н. В. Кунгуров, М.А. Уфимцева, И. Г. Шакуров и др. // Екатеринбург: Изд-во Урал. ун-та, 2008. – С.8-31

22. Guarner J. Congenital syphilis in a newborn; an immunopathologic study / J. Guarner, H.W. Greer, J.D. Barlett // Med. Pathol.– 1999.– Jan; 12(1).– P.82-87.

23. Бакуридзе Н.А. Состояние здоровья детей первого месяца жизни с диагнозом ранний врожденный сифилис / Н.А. Бакуридзе // Тезисы научных трудов Пер-вого Российского конгресса дерматовенерологов. С-Петербург.– 2003.– С. 78.

24. Сырнева Т.А. Клинико-эпидемиологические аспекты врожденного сифилиса в России / Т.А. Сырнева, Н.П. Малишевская, А.В. Макаренко //

Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2015. – Т. 18. – № 2. – С. 57-60.

25. Горланов И.А. Клиника, диагностика и лечение раннего врожденного сифилиса / И.А. Горланов, И.Р. Милявская, Л.М. Леина // Вестник дерматологии и венерологии. – 2009. - №3. – С.73-77.

26. Woods C.R. Syphilis in children: congenital and acquired /C.R. Woods // Semin Pediatr Infect Dis. – 2005. – 16. – P.245–257. doi:10.1053/j.spid.2005.06.005.

27. Прохоренков В.И. Сифилис: иллюстрированное руководство / В.И. Прохоренков.– М. : Медицинская книга, 2002.– 298 с.

28. Селюнина О.В. К клинике раннего врожденного сифилиса / О.В. Селюнина // Вестник постдипломного медицинского образования.– 2002.– №1.– С. 95-96.

29. Родионов А.Н. Сифилис : практическое руководство / А.Н. Родионов.– 3-е изд.– СПб. : ООО «Питер», 2007.– 315 с.

30. Российское общество дерматовенерологов. Дерматовенерология:2010. клинические рекомендации: 4-е изд., переработанное и дополненное Сифилитическая инфекция / под ред. А.А. Кубановой. – М.: Изд. ДЕКС-Пресс, 2010: – С. 347 -385.

31. Панкратов О. В. Сифилис у беременных и детей (патогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика) : автореф. дис. ... докт. мед.наук: 14.00.11 / О.В. Панкратов.– Минск, 2008. – 43с.

32. Шакуров И.Г. К вопросу о профилактике врожденного сифилиса / И.Г. Шакуров, И.В. Перцева // Тезисы научных трудов IX всероссийского съезда дерматовенерологов.– М.– 2005.– Т.2.– С. 37.

33. Onesimo R. Congenital syphilis: remember to not forget / R. Onesimo, D. Buonsenso, Gioè G. // BMJ Case Reports. - 2012; doi:10.1136/bcr.01.2012.5597.

34. Characterization of the classical biological false-positive reaction in the serological test for syphilis in the modern era / Liu Fan, Liu Li-Li, Guo Xiao-Jing

- et al. // International Immunopharmacology June. - 2014. – Vol. 20, Issue 2. – P.331–336. www.elsevier.com/locate/intimp doi:10.1016/j.intimp.2014.03.011
35. Armangil D. Early congenital syphilis with isolated bone involvement: a case report / D. Armangil et al. // The Turkish Jour. of Pediatrics. – 2009; 51. –P.169-171.
36. Hak Young Kim et al. Early congenital syphilis presenting with skin eruption alone: a case report / Kim Young Hak et al. // Korean J Pediatr.- 2011. – 54(12). –P. 512-514.
37. Терещенко В.Н. К вопросу о современном течении раннего врожденного сифилиса и его диагностике / В.Н. Терещенко и соавт. // Тихоокеанский Медич. Журнал. - 2003. - № 4. – с. 45-46.
38. Мартынов Г.П. Ранний врожденный сифилис: эпидемиологические и клиничко-лабораторные аспекты течения / Г.П. Мартынов и соавт. // Клинич. дерм. и венерология. – 2014. - №2. –с. 27-34.
39. Center for Disease Control and Prevention. STD Surveillanse Case Definitions. Recent change to Congenital Syphilis Case Definitions. <http://www.cdc.gov/std/stats/congenitalsyphilisdef-rev-jan-2015.pdf>
40. Sandra R. Congenital syphilis: A guide to diagnosis and management / R. Sandra, M.D. Arnold, E. Lee Ford-Jones // Paediatr Child Health. – 2000. -Vol 5 No 8 November/December. – P. 463.
41. Phiske M.M. Current trends in congenital syphilis / M.M. Phiske // Indian Journal of Sexually Transmitted Diseases. – 2014. - 5(1). –P.2-20. doi:10.4103/0253-7184.132404.
42. Полякова. Н.В. Сифилис у детей и подростков: эпидемиологические и социально-демографические аспекты заболеваемости / Полякова Н.В., Кунгуров Н.В., Зильберберг Н.В., Левчик Н.К., Сырнева Т.А // Современные проблемы науки и образования. – 2015. - №5.
43. Herremans T. A Review of Diagnostic Tests for Congenital Syphilis in Newborns / T. Herremans, L. Kortbeek, D.W. Notermans // Eur.Jour. of Clin. Microbiol.& Infect. Dis.-2010; 29. – p. 495-501.

44. Peterman T.A. Do Women with Persistently Negative Nontreponemal Test Results Transmit Syphilis during Pregnancy? / T.A. Peterman et al. // *Sex. Transm. Diseases.* – 2013; 40. – p. 311-315.
45. Center for Disease Control and Prevention. *STD Treatment Guidelines. Syphilis.* – Atlanta, USA, 2010 - Vol.51,RR -12. – p. 28-35.
46. Шапаренко М.В. Сифилис врожденный ранний с симптомами на фоне лечения матери во время беременности роцефином / М.В. Шапаренко // *Вестник последипломного медицинского образования.* – 2002.- № 1.- с. 104-105.
47. Короткий Н.Г. К вопросу о передаче сифилитической инфекции от матери плоду / Н.Г. Короткий, Е.Г. Чиненова // *Российск. журнал кожн. и венерич. болезней.*- 2000. - №6.- с. 46-47.2002.- № 1.-с. 104-105.
48. Brighi. G. Congenital Syphilis Like Many Years Ago / G. Brighi. et al. // *Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Infectious Diseases.* - Volume 2011- ArticleID 235059, 4 pages doi:10.1155/2011/235059/
49. Gupta R. Congenital syphilis, still a reality / R. Gupta, R.V. Vora // *Indian J Sex Transm Dis.* -2013 Jan.- 34(1):50-2. doi: 10.4103/0253-7184.112941
50. Панкратов О.В. Сифилис у детей в республике Беларусь / О.В. Панкратов, В.Г. Панкратов, Е.А. Шишкина // *Тезисы научных работ IX всероссийского съезда дерматовенерологов – Москва.– 2005.– Т.2.– С. 62.*
51. Пашков Б.М. Поздний врожденный сифилис / Б.М. Пашков.– М., 1955.– 215 с.
52. Заторская Н.Ф. Значение рентгенографии трубчатых костей в диагностике раннего врожденного сифилиса / Н.Ф. Заторская и др. // *Росс. ж-л кожн. и венерич. бол.*–2009.–№6.– С.37-41.
53. *Кожные и венерические болезни* / С.Т. Павлов, В.И. Самцов, И.И. Ильин; под ред. Шапошникова О.К. – 4-е изд., перераб. и доп.– М.: Медицина, 1985.– 368 с.

54. Sandra R. Congenital syphilis: A guide to diagnosis and management / R.Sandra, M.D.Arnold, E.Lee Ford-Jones // *Pediatr Child Health.*—2000.—Vol 5.—No 8 November/December.— P.463.
55. Putkonen T. X-ray photography of unerupted permanent teeth in congenital syphilis / T. Putkonen, Yrvo V. Paatero // *Brit. J. vener. Dis.* - 1961; 37. – p. 190.

Акт внедрения пособия для врачей

1. Название пособия для врачей «Дифференциальная диагностика врожденного и приобретенного сифилиса у детей до 2-х лет»
2. Дата начала внедрения _____
3. Полное название лечебного учреждения, внедрившего пособие для врачей (республиканский, краевой, областной КВД, либо их филиалы, отделения, кабинеты) _____
4. Форма внедрения: тиражирование и рассылка методического материала; обучение специалистов; использование при лечении или диагностике больных, организации лечебно-профилактических мероприятий и т.д. (нужное подчеркнуть) _____
5. Эффективность от внедрения пособия для врачей: медицинская, экономическая, социальная (нужное подчеркнуть):
 - повышение качества и доступности специализированной медицинской помощи по профилю «дерматовенерология»
 - повышение эффективности и адресности противоэпидемических мероприятий по отношению к сифилису
 - повышение результативности эпидемиологического расследования случаев гонореи и сифилиса у детей дошкольного и младшего школьного возраста
 - повышение результативности взаимодействия акушеров-гинекологов, врачей общей практики и врачей дерматовенерологов по профилактике сифилиса у беременных и новорожденных
 - улучшение показателей активного выявления: дерматологической патологии, сифилиса и ИППП
 - снижение заболеваемости сифилисом и ИППП
6. Укажите, какие трудности Вами отмечены при внедрении пособия для врачей _____

ФИО и должность сотрудника учреждения, ответственного за внедрение

Руководитель учреждения

МП

Ответственный за внедрение пособия для врачей –
ведущий научный сотрудник научно-организационного отдела ГБУ СО «УрНИИДВиИ»,
доктор медицинских наук, профессор **Т.А. Сырнева**

620076, г. Екатеринбург, ул. Щербакова, 8,
ГБУ СО «УрНИИДВиИ», тел: (343) 218-33-52, e-mail: **orgotdel_2008@mail.ru**