

УДК 616.8-002.6

## НЕЙРОСИФИЛИС

З.Ф.Кривенко, В.Д.Гридасова

*Донецкий национальный медицинский университет им. М.Горького*

**Ключевые слова:** Нейросифилис, патоморфоз, классификация, отдельные клинические формы, диагностика.

**Сифилис** – инфекционное заболевание, протекающее волнообразно, поражающее все органы и системы, передающееся по наследству. Возбудитель сифилиса – бледная трепонема была открыта в 1905 году Шаудином и Гофманом. Она покрыта бесструктурным мукополисахаридным чехлом, имеет сложное строение, устойчива к низким температурам, абсолютно патогенна для человека (это единственный резервуар в природе), быстро и легко проникает во все органы и системы, в том числе преодолевая гематоэнцефалический барьер.

В данной лекции не будем касаться никаких клинических форм и разновидностей, кроме сифилиса нервной системы. Классика венерологии гласила: "нейросифилис – это проявление поздних форм сифилиса". Но в последние годы появилась озабоченность венерологов по поводу участвовавших случаев поражения зрительного и слуховых нервов различной степени с признаками вялотекущего менингита на ранних стадиях заболевания (до 5-6 месяцев от момента заражения), при этом диагноз не выставляется. Немалую роль в развитии ранних признаков поражения нервной системы играют и патоморфоз сифилиса в целом, и наблюдается пенициллиноустойчивые формы бледных трепонем, и социальный статус больных, и большой процент ВИЧ-инфицированных среди больных сифилисом, широкая сеть хозрасчетных учреждений, где зачастую работают далеко не самые квалифицированные венерологи, и пациенты уходят от них недолеченными. Они не проводят в

дальнейшем клинико-серологический контроль. И есть основания беспокоиться об отдаленных последствиях в виде поздних форм нейросифилиса.

В последние десятилетия эти формы нейросифилиса встречаются значительно реже, чем это отмечалось до эры пенициллинотерапии, однако тревожным являются увеличение числа больных с поражением зрительных нервов различной степени и "легких" форм менингоэнцефалитов, и, что особенно опасно, - эти симптомы развиваются на ранних сроках инфицирования (даже в течение первых 5-6 месяцев от момента заражения), чего ранее дерматологии и невропатологии не наблюдали. Актуальность этого сообщения и в том, что в большинстве случаев мы только подразумеваем поражение нервной системы, так как часто больные отказываются от проведения спинномозговой пункции и дообследования у невропатолога, и они лишены возможности выставить обоснованный диагноз нейросифилиса. Безусловно, негативную роль в этом играет несовершенство законов, не пресекающих всем и вся лечить сифилис, а фармацевтам свободно торговать препаратами для его лечения. Это аукнется в последующем тяжелыми, резистентными к терапии, формами сифилиса, в том числе и сифилиса нервной системы.

Развитие нейросифилиса связано, конечно, не только с недолеченностью или неправильной терапией свежих форм. Следует учитывать и патоморфоз сифилиса в целом, преобладание легких форм течения, отсутствие инвалидизирующих последствий и т.д., и состояние макроорганизма, и вирулентность микроорганизма, и социальный статус пациента, и возраст

("преимущество" в этом плане у пациентов после 40 лет).

### **Классификация**

Существует несколько вариантов классификации нейросифилиса.

Большинство авторов условно подразделяют поражения нервной системы на ранний (до 5 лет от момента заражения) и поздний нейросифилис (спустя 5 и более лет). При ранних формах поражения касаются мезенхимы мозга, при поздних – паренхимы спинного и головного мозга. Однако, следует учитывать, что это деление условное.

Приводим классификацию нейросифилиса, разработанную в Днепропетровской Государственной медицинской академии Федотовым В.П., Святенко Т.В., Захаровым В.К. (2002 г.), которая представляется нам наиболее приближенной к клинической практике:

#### **1. Ранний (мезенхимальный) нейросифилис**

– характеризуется преобладанием экссудативно-воспалительных и пролиферативных процессов:

1.1. Специфическое поражение мозговых оболочек (сифилитический менингит), где разделяют:

- 1.1.1. скрытый (латентный, бессимптомный) менингит;
- 1.1.2. манифестный менингит;
  - 1.1.2.1. острый генерализованный;
  - 1.1.2.2. церебральный;
  - 1.1.2.3. спинальный.

Осложнения менингита:

- а) менингоэнцефалит;
- б) гидроцефалия;
- в) менингомиелит.

1.2. Специфическое поражение мозговых оболочек и сосудов (менинговаскулярный нейросифилис) подразделяется :

- 1.2.1. церебральный;
  - 1.2.1.1. переходящие нарушения мозгового кровообращения;
  - 1.2.1.2. стойкие нарушения мозгового кровообращения:
    - 1.2.1.2.1. по типу ишемического инсульта;

- 1.2.1.2.2. по типу геморрагического инсульта;

- 1.2.2. спинальный;

- 1.2.2.1. менингоградикулит;

- 1.2.2.2. менингомиелит;

- 1.2.2.3. первичный боковой склероз, или спастический паралич Эрба;

- 1.2.3. гуммы головного и спинного мозга.

1.3. Специфическое поражение периферической нервной системы:

- 1.3.1. мононеврит;

- 1.3.2. полиневрит, полирадикулоневрит;

- 1.3.3. плексит.

#### **2. Поздний (эктодермальный) нейросифилис**

– специфическое поражение мозговой паренхимы, которое характеризуется преобладанием дегенеративно-дистрофических процессов:

- 2.1 спинная сухотка;

- 2.2 прогрессирующий паралич;

- 2.3 табопаралич.

Позвольте перейти к краткому описанию отдельных клинических форм нейросифилиса.

### **Клиника нейросифилиса**

Латентный сифилитический менингит встречается значительно чаще, чем диагностируется. Четко разделить его на ранний и поздний можно только условно, так как в основе обеих форм единый динамический процесс.

Латентный менингит развивается в результате раздражения оболочек мозга либо непосредственно бледной трепонемой, либо продуктами ее жизнедеятельности. Жалобы на головную боль, шум в ушах, снижение слуха и головокружение, т.е. недифференцированные. Диагноз ставится на основании патологических изменений ликвора (большое количество белка, высокий цитоз). Показателями минимальной патологии считаются: белок 0,4%, цитоз 8 клеток в 1 мм<sup>3</sup>, положительная реакция Вассермана. Сифилис является практически единственной инфекцией, которая может вызвать эти изменения даже при отсутствии клинических симптомов

менингита. Однако, люмбальная пункция проводится крайне редко, и диагноз чаще выставляется только при наличии кожных проявлений сифилиса и симптомов указанных выше.

Острая форма менингита встречается крайне редко, сопровождается нарастающими головными болями, "мозговой рвотой" (без позывов на тошноту, вне связи с приемом пищи), повышается температура тела, ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернинга, Брудзинского, регистрируются рефлексы Бабинского-Оппенгейма, Россолимо. При осмотре окулиста: гиперемия дисков зрительных нервов, папиллит, могут наблюдаться эпилептические приступы, парезы, резкое изменение ликвора: белок – 1,2%, цитоз от 200 до 1000 клеток, реакция Панди +++++, РВ положительная. Эти больные чаще попадают в неврологию, проводится пункция и диагностика более реальна, чем при стертых формах.

Базальный менингит. Поражены отдельные участки оболочек мозга, чаще в области основания. Клиника складывается из симптомов менингита и неврита тех черепных нервов, которые вовлечены в процесс. Характерно начало с шума в ушах, снижение слуха, двоение в глазах, объективно: легкий птоз, асимметрия лица, отклонение языка в сторону, опущение мягкого неба, изменения в ликворе, описанные выше.

Менинговаскулярный ранний сифилис. Явления менингита выражены нерезко, клиника зачастую напоминает гипертонический криз. Могут возникать симптомы поражения черепных нервов, расстройства рефлексов, нарушения чувствительности, гемипарезы, (при этом на фоне нормального АД), положительная динамика симптомов даже без специфического лечения. За счет волнообразного течения сифилиса зачастую есть клиника сифилиса соответствующего периода, положительные РВ, РИФ, РИБТ изменения в ликворе.

Несколько слов о специфике поражения черепных нервов. Зрительные нервы: как правило, двухстороннее поражение, и влечет за собой ранние нарушения зрительной функции. При этом понижается центральное зрение от незначительного "затуманивания" до почти полной слепоты. Болей нет. Наблюдается частичное изменение полей зрения и концентрическое сужение границ полей зрения. Иногда они сужаются на красный и зеленый цвет, реже на белый. Офтальмологически характерен застойный сосок, кровоизлияния на нем и вокруг, помутнение сетчатки. Исход благоприятный при рано начатом лечении, в противном случае – полная слепота.

Слуховые нервы: большое значение придается резкому снижению или исчезновению костной проводимости при сохранении воздушной. Некоторые авторы считают этот симптом единственным признаком начинающего нейросифилиса. Изолированные поражения периферических нервов встречаются при раннем сифилисе редко, симптомы сходны с невритами другой этиологии.

#### Сифилитический менингомиелит

Это поражение необходимо дифференцировать с рассеянным склерозом, опухолями спинного мозга, тромбозом сосудов спинного мозга, различными менингитами.

Диагноз сифилитического генеза облегчают положительные серологические реакции РВ, РИФ, РИБТ, в том числе и в ликворе.

Приведенное деление на различные формы условно, чаще наблюдаются сочетания различных симптомов.

Сифилис сосудов мозга (васкулярный сифилис). Вовлечены только сосуды мозга, ликвор, как правило, не меняется. Наблюдается клиника менинговаскулярного сифилиса, описанная ранее, но отличается от других заболеваний сосудов мозга доброкачественным течением, положительными серореакциями, нарушением кровообращения в районе

нервных стволов, что приводит к симптомам, наблюдаемых и при невритах. При этом латынь гласит: "La syhyilis est parfois eu jes" ("Сифилис часто включается в игру"). С течением времени начинаются расстройства психической сферы, судороги. Эта форма сифилиса чаще сочетается с другими его проявлениями.

#### Поздний нейросифилис

Спинальная сухотка – "табес" – в переводе с французского имеется в виду поражение вещества спинного мозга. 40-50 лет тому назад это была основная форма нейросифилиса. В настоящее время приоритет приобрели менинговаскулярные формы болезни. При табесе поражения в задних корешках, задних стволах и оболочках спинного мозга. Редко поражается только шейный отдел (верхний табес), чаще поясничный (нижний табес), или оба. В этих отделах прогрессируют процессы пролиферации и деструкции, (разрушение нервной ткани и замена ее на соединительную). Симптомы:

1. Боли стреляющие, сигнальные, иногда имитируют стенокардию, колики. Длится несколько секунд, иногда часов, чаще ночью.
2. Парестезии – чувство опоясывающего сжатия, сдавливающего онемения, чувство "ползания мурашек", больной четко указывает "от" и "до" (сегментарное)
3. Расстройства мочеиспускания и дефекации, импотенция, в начале затруднение отправления, а затем недержание мочи и кала.
4. Парезы черепных нервов. Птоз, расходящееся косоглазие, сходящееся косоглазие, faciалис, зрачковые расстройства, симптом Аргайла-Робертсона - отсутствие реакции зрачков на свет при сохранении на конвергенцию.
5. Атрофия зрительных нервов – иногда единственный признак табеса, часто сопровождается симптомами сифилитического менингита.
6. Атоксия – больной становится на пятки, затем на носок, затем на всю стопу,

"штампует пятками", пошатывание, особенно в темноте.

7. Нарушение сухожильных рефлексов и поверхностной чувствительности в виде пояса на туловище и пятен на лице.
8. Табетическая артропатия – сюда относятся и безболезненные прободающие язвы стопы, безболезненные выпадения зубов, волос. На энцефалограмме снижение амплитуды электрической активности головного мозга, выраженное в темных и затылочных областях, долевая асимметрия, РВ – в 60% +, РИФ и РИБТ – в 100% 4+. Изменение в ликворе: белок, цитоз, глобулиновые реакции положительные. РВ+.

Особенностями современного табеса является его стертость, малосимптомное течение, поэтому был введен термин претабес. Чаще эти больные обращаются впервые к окулисту, так как превалирует поражение зрительного аппарата.

#### Прогрессирующий паралич.

Поражено вещество мозга. Полный распад личности, деградация, слабоумие, кахексия – изменение характера, памяти, нарушение счета, письма, речи (скороговорка или замедление речи – дезартрия). Особо подозрительным является появление всех этих симптомов, особенно если в анамнезе есть указание на перенесенный ранее сифилис.

#### Диагностика нейросифилиса.

Исследование спинномозговой жидкости (СМЖ) является одним из ключевых моментов диагностики нейросифилиса. Пункция должна производиться только с согласия пациента или его родственников и, согласно протоколам лабораторной диагностики сифилиса в странах Восточной Европы (Г.И.Мавров и соавторы, 2008 г.), невропатологом. Показаниями являются:

1. Наличие симптомов поражения нервной системы;
2. Поздние и скрытые формы сифилиса;

3. Вторичный сифилис с проявлениями лейкодермы и алопеции.

4. Дети, рожденные от матерей не получавших лечение по поводу сифилиса;

5. ВИЧ-инфицированные больные.

СМЖ подвергается цитологическому, биохимическому, серологическому исследованиям (показатели патологии приведены выше).

Кроме того, таким пациентам показаны:

1. Электроэнцефалография (уточнение локализации и величины очага поражения).
2. Эхоэнцефалография (ЭХОЭТ) – наиболее эффективна при наличии гумм головного мозга.
3. Ультразвуковая доплерография (УЗДГ) – выявляет тяжесть общих изменений мозга.
4. Контрастные и бесконтрастные рентгениследования ;
5. Компьютерная томография.

Следует отметить, что все же наиболее информативными остаются исследования СМЖ и биоэлектрической активности мозга.

При серологическом исследовании ликвора следует оценивать такие показатели, как цитоз, количество белка, серологические реакции. При этом РМП имеет высокую специфичность, но может дать низкую чувствительность. Оценивается РВ, РИФ-200 и РИФ-абс

(может быть критерием исключения диагноза нейросифилис, ИФА ликвора пока не может быть абсолютным критерием при постановке диагноза и должен интерпретироваться с осторожностью.

**Заключение.** Таким образом, нейросифилис является, пожалуй, самым грозным и коварным проявлением сифилиса по тяжести и по последствиям, несравнимым ни с одним поражением, трудным для диагностики и претерпевающим патоморфоз. В последние годы встречается у значительной части больных в молодом возрасте на ранних сроках заражения, что свидетельствует об агрессии бледной трепонемы и снижении реактивности макроорганизма. Достоверных критериев санации нервной системы нет. Поэтому следует и дерматовенерологам, и невропатологам обращать внимание на жалобы, клинику приведенных выше состояний, проявляя во всех подозрительных случаях веннастороженность. Диагноз необходимо установить консилиумом, что даст нам возможность корректировать лечебную тактику. При сомнительных диагнозах менингита при спинномозговой пункции ставить КСР; при получении КСР в крови даже слабоположительной у неврологических больных консультировать у дерматовенеролога.