



УДК 616.8-002.6-036.1

Г.И. МАВЛЮТОВА, О.С. КОЧЕРГИНА, Э.Ф. РАХМАТУЛЛИНА

Казанская государственная медицинская академия, 420012, г. Казань, ул. Муштари, д. 11

Нейросифилис

Мавлютова Гузель Ирековна — кандидат медицинских наук, доцент кафедры дерматовенерологии и косметологии, тел. (843) 249-11-68, e-mail: guzel.mavljutova@yandex.ru

Кочергина Ольга Сергеевна — кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и мануальной терапии, тел. (843) 278-88-29, e-mail: rkbvl@i-set.ru

Рахматуллина Эльза Фагимовна — кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии и мануальной терапии, тел. (843) 278-97-28, e-mail: rkbvl@i-set.ru

Рассматриваются вопросы этиологии, патогенеза сифилиса центральной нервной системы. Описаны некоторые особенности современного течения сифилиса нервной системы и классические варианты. Подробно описываются клинические симптомы различных стадий нейросифилиса: асимптомный менингит, менингит и менигоэнцефалит, сосудистые симптомокомплексы, стадия формирования гумм. Уделено внимание инструментальной и лабораторной диагностике данной патологии. Представлены схемы лечения в стадии раннего и позднего нейросифилиса.

Ключевые слова: нейросифилис, патогенез, клинические варианты, диагностика, лечение.

G.I. MAVLUTOVA, O.S. KOCHERGINA, E.F. RAKHMATULLINA

Kazan State Medical Academy, 11 Mushtari St., Kazan, Russian Federation, 420012

Neurosyphilis

Mavlutova G.I. — Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Dermatovenereology and Cosmetology, tel. (843) 249-11-68, e-mail: rkbvl@i-set.ru

Kochergina O.S. — Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Neurology and Manual Therapy, tel. (843) 278-88-29, e-mail: rkbvl@i-set.ru

Rakhmatullina E.F. — Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Neurology and Manual Therapy, tel. (843) 278-97-28, e-mail: rkbvl@i-set.ru

The article presents issues of etiology and pathogenesis of the syphilis of central nervous system. Certain peculiarities of modern and classic forms of neurosyphilis are described. Clinical symptoms of different stages of neurosyphilis are described in details: asymptomatic meningitis, meningitis and meningoencephalitis, vascular symptomatic complexes and stages of gumma formation. Special attention is paid to instrumental and laboratorial diagnostics of neurosyphilis. The treatment patterns in the early and late neurosyphilis are described.

Key words: neurosyphilis, pathogenesis, clinical variants, diagnosing, treatment.

Современное понятие о нейросифилисе подразумевает органические изменения в центральной и периферической нервных системах, вызванные инвазией бледной трепонемы в организм плода (врожденный сифилис) или взрослого человека (приобретенный сифилис), различные по патологоанатомической картине, патогенезу, клинике, течению, прогнозу и связанные только единством этиологии. В Российской Федерации регистрация нейросифилиса возросла с 19 случаев в 1992 г. до 987 в 2011 г., причем большую часть из них (68,6%) составили поздние формы. Заболеваемость нейросифилисом в РТ составила 0,4 на 100000 населения в 2011г., 0,66 — в 2012 г., что выше, чем в целом по РФ, где данный показатель колеблется в пределах 0,3 на 100000 населения. В настоящее время поражение нервной системы у боль-

ных сифилисом выявляется в 15-20% случаев. На долю нейросифилиса приходится 7-9% всех органических заболеваний нервной системы. Многие авторы называют учащение поражения нервной системы одним из основных признаков современного течения сифилиса [1-4]. Многообразие, непостоянство клинических симптомов ведет к запоздалой диагностике, ошибочной тактике ведения пациентов, снижению эффективности проводимой терапии.

Этиология и патогенез. Все формы нейросифилиса развиваются вследствие проникновения в сосуды, оболочки и вещество нервной ткани (гематогенным и лимфогенным путем) возбудителя сифилиса *Treponema pallidum*. В начальных стадиях заболевания преобладает гематогенная диссеминация: возбу-

дитель уже через несколько часов после заражения поступает в кровь и фиксируется в клетках эндотелия кровеносных сосудов, а оттуда в лимфатических капиллярах периневральных пространств, оболочках нервов и, наконец, в субдуральных и субарахноидальных пространствах.

Лимфогенное проникновение является основным, но происходит позднее и медленнее, при этом из лимфатических узлов возбудитель попадает в периневральную зону периферических нервов и спинно-мозговые корешки, а оттуда в субдуральные и субарахноидальные пространства. Очутившись в мягких мозговых оболочках, уже сенсibilизированных гематогенной генерализованной инфекцией, бледная трепонема вызывает в них гиперергическое воспаление с выраженными экссудативными явлениями. Затем по мере изменения реактивности ретикулоэндотелиальной ткани оболочек в картине воспаления начинают преобладать пролиферативные и рубцовые процессы. Наряду с оболочками инфекция поражает сосуды нервной системы, периневрий и эндоневрий корешков и периферических нервов, т.е. весь мезенхимный аппарат нервной системы. С течением времени вырабатывается местный иммунитет и мезенхима теряет способность задерживать бледные трепонемы, обезвреживая их. Тогда последние проникают в паренхиму центральной нервной системы, вызывая дегенеративные изменения. При этом развиваются заболевания с непосредственным поражением вещества головного и спинного мозга в отличие от ранних форм, характеризующихся поражением оболочек и сосудов нервной системы. Сифилис подразделяют на следующие стадии: первичный сифилис, вторичный сифилис, латентные и поздние формы. Сифилитический менингит может развиваться уже в первичном (редко) и вторичном периодах. Характерные неврологические симптомы, объединяемые термином «нейросифилис», развиваются при третичном сифилисе.

Классификация сифилиса нервной системы по МКБ

- A50.4 Поздний врожденный нейросифилис (ювенильный нейросифилис)
- A52.1 Нейросифилис с симптомами
- A52.2 Асимптомный нейросифилис
- A52.3 Нейросифилис неуточненный

Клинические формы, возникающие в течение первых 3-5 лет после заражения, относятся к раннему нейросифилису. Общим для них является поражение тканей мезенхимного (мезодермального) происхождения — сосудов, оболочек мозга, поэтому ранний нейросифилис называют еще менингovasкулярным. Поздний нейросифилис возникает спустя 10-25 лет после первичного заражения. При нем поражается паренхима головного и спинного мозга, т.е. ткани эктодермального происхождения, так называемый поренхиматозный сифилис.

Выделяют следующие клинические варианты раннего и позднего сифилиса:

- Ранний нейросифилис: сифилитический менингит, менингоэнцефалит, менингомиелит, менингоэнцефаломиелит, моно- и полиневрит, эндартериит, гумма головного и спинного мозга.
- Поздний нейросифилис: сифилитическая миелопатия (спинная сухотка), сифилитическая энцефалопатия (прогрессивный паралич), миатрофический спинальный сифилис, спинномозговой спастический паралич Эрба [2, 7-9].

Клинические симптомокомплексы нейросифилиса. Различают четыре последовательные ста-

дии развития нейросифилиса: асимптомный менингит, ранее называемый «сифилитической неврастенией», развитие менингита и менингоэнцефалита, сосудистых симптомов, формирование гумм. Эти клинические периоды могут сочетаться друг с другом, менять последовательность и даже отсутствовать [10-12].

1-я стадия может проходить без клинических проявлений или характеризоваться следующими симптомами: астенией (резко выраженной утомляемостью, истощаемостью, сниженным фоном настроения, рассеянностью, забывчивостью, безучастностью, раздражительностью, затруднением мыслительных процессов, уменьшением работоспособности), упорными головными болями, приступами головокружения, крайне неприятными ощущениями в различных частях тела (сенестопатиями), расстройством сна, обнубляциями (затуманиванием, оглушенностью или помрачением сознания, затруднением концентрации внимания и замедлением психических процессов), вялой реакцией зрачков на свет. Реже встречаются менингеальные симптомы, патология черепно-мозговых нервов (косоглазие, анисокория, симптомы поражения лицевого и тройничного нервов), а также афазия, апраксия.

В спинномозговой жидкости — положительные серологические реакции, резкое повышение количества клеток — лимфоцитов, полинуклеаров (около 100 и выше) и повышенное содержание белка (0,4-0,5%).

Нейросифилис — единственная нейроинфекция, при которой в отсутствие клинической симптоматики определяются выраженные изменения ликвора.

2-я стадия — сифилитический менингит и менингоэнцефалит (менингеальный симптомокомплекс). Воспалительным процессом поражаются как твердая, так и мягкие мозговые оболочки, причем они могут быть поражены изолированно, одновременно, или же с участием и других отделов нервной системы [13, 14].

Сифилитический менингит максимально поражает основание мозга и имеет три варианта: острый или подострый серозный с преимущественно лимфоцитарной инфильтрацией мягких мозговых оболочек; хронический с фиброзом (сходный с туберкулезом); гуммозный, ограниченный или диффузный, с лимфоплазмодитарной инфильтрацией вокруг склерозированных сосудов и нервов.

При остром течении менингитов происходит быстрое нарастание менингеальных симптомов, которые доминируют в картине болезни. Эти расстройства часто протекают волнообразно, со значительными колебаниями интенсивности. Продолжительность этой стадии болезни от 2-3 недель до нескольких месяцев. Нередко ее течение характеризуется спонтанными ремиссиями. Поражение оболочек проявляет себя в ранних стадиях заражения, иногда одновременно с экзантемой.

Сифилитическое воспаление оболочек головного мозга может поражать изолированно конвексимальную поверхность мозга, основание, или одновременно поражать то и другое. Ввиду различия симптомов, зависящих от локализации процесса, различают лептоменингит конвексимальной поверхности мозга и лептоменингит основания мозга.

Воспаление мягких оболочек основания головного мозга (leptomeningitis cerebri basilaris) в комбинации с другими симптомокомплексами — одна из самых частых локализаций сифилиса нервной



системы. Базальный лептоменингит проявляется общемозговыми и очаговыми явлениями. Часто отмечаются нарушения со стороны гипофиза — полиурия, полидипсия, реже симптомы несахарного диабета, адипозогенитальной дистрофии, акромегалические симптомы. Заболевание протекает с периодическими ремиссиями; чаще в подострой и хронической форме.

В цереброспинальной жидкости: ликвор бесцветный, прозрачный, вытекает под слегка повышенным давлением; серологические реакции могут быть и положительными, и отрицательными; постоянное увеличение количества клеток (лимфоцитарный плеоцитоз: 40-60 клеток в 1 мкл); содержание белка чаще на верхней границе нормы.

Диагноз базального менингита ставится на основании анамнестических данных, продолжительных головных болей, поражения черепно-мозговых нервов, серологического обследования и течения болезни. Дифференциальная диагностика основывается главным образом на цито-серологических данных и течения болезни, это относится как к дифференцированию от базальных неспецифических лептоменингитов, так и от медленно растущих опухолей основания мозга.

Воспаление мягких оболочек конвекситальной поверхности головного мозга (*leptomeningitis convexitatis cerebri*) клинически выражается либо одними общемозговыми симптомами, либо одновременно общемозговыми и очаговыми определенной локализации. При диффузных, тяжелых формах заболевания общемозговые симптомы резко преобладают над локальными.

Сифилис твердой оболочки головного мозга (*pachymeningitis cerebri syphilitica*) редко бывает изолированным, чаще всего комбинируется с заболеванием мягких оболочек; выражается в виде *pachymeningitis cerebri externa* и *pachymeningitis cerebri interna*. Первый является в большинстве случаев осложнением сифилитического костного процесса (*periostitis cranii*, *ostitis diffusa*, *periostitis orbitae*) и клинически характеризуется возбуждением или угнетением, тупой, обычно локализованной, головной болью, болезненной чувствительностью при давлении на кости черепа в определенных местах, невралгиями. При данной форме нейросифилиса могут быть джексоновские припадки, параличи, ригидность затылочных мышц. Симптом Кернига обычно отсутствует. При локализации процесса на основании мозга развиваются и поражаются черепно-мозговые нервы, развиваются зрачковые расстройства. В течении болезни отмечаются изменчивость симптомов, колебание их интенсивности. Дифференциальная диагностика вначале затруднительна, но исследование ликвора позволяет уточнить диагноз до известной степени, облегчает и дает возможность исключить неспецифические пахименингиты.

Pachymeningitis cerebri interna haemorrhagica s. hematoma durae менингит характеризуется утолщением твердой мозговой оболочки, ограниченным или распространенным, образованием своеобразной опухоли — гематомы, имеющей склонность к кровоизлияниям, что объясняется ее строением. Заболевание проявляется инсультами, бессознательным состоянием, замедлением пульса, повышением температуры и явлениями двигательного раздражения или угнетения; могут быть судороги, менингеальные знаки, параличи отдельных мышечных групп, моноплегии, гемиплегии, переходящий симптом Бабинского. Диф-

ференциальной диагностике помогают серологические данные и волнообразное течение болезни, т.к. неспецифические геморрагические пахименингиты отличаются от сифилитических только этиологией.

Сифилис твердой оболочки спинного мозга (*pachymeningitis spinalis syphilitica*)

Данный симптомокомплекс, описанный Шарко и Жоффруа, клинически проявляется тремя стадиями: I стадия — раздражение корешков: иррадиирующие боли в затылке, шее, в области локтевого и срединного нервов; II стадия — выпадение чувствительности, главным образом, в области упомянутых локтевого и срединного нервов. Причем распространение чувствительных расстройств изменчиво: более заметны парезы, параличи и атрофии мышц, иннервируемых теми же нервами; параличи вялые с фибриллярными подергиваниями; может быть и синдром Клюмпке-Дежерина (*Klumpke-Dejerine*); III стадия — явления сдавления спинного мозга: спастические параличи, нарушение чувствительности, трофические расстройства вплоть до пролежней.

Продолжительность первой и второй стадии длительная; третья, особенно при поражении продолговатого мозга и наличии пролежней, может быстро привести к летальному исходу.

Pachymeningitis spinalis interna haemorrhagica — самопроизвольные кровоизлияния на внутренней поверхности твердой мозговой оболочки с корешковыми или спинальными явлениями по типу инсультов (небольших и переходящих).

Сифилитическое воспаление мягких оболочек спинного мозга (*leptomeningitis spinalis syphilitica*). Заболевание мягких мозговых оболочек может быть диффузным или очаговым, очаги одиночны (редко) или множественны. Более частой локализацией является грудная часть спинного мозга, но процесс может равным образом локализоваться и в других частях. Поражение мягких оболочек спинного мозга может быть очень ранним, еще в первичных стадиях сифилитического заражения и проявлять себя парестезиями, корешковыми болями. Иногда процесс в оболочках протекает без клинических симптомов, и только исследование ликвора дает возможность констатировать латентный менингеальный сифилис.

Острое сифилитическое воспаление мягких оболочек спинного мозга (*leptomeningitis spinalis syphilitica acuta*) патоморфологически выражается гиперемией оболочек, диффузной инфильтрацией мелкоклеточными элементами и последующим образованием серозного экссудата. Клиническая картина сводится к повышению температуры (редко), болям в затылке, между лопатками, в спине, крестце, вдоль позвоночника, к парестезиям. Объективно констатируется гиперестезия или болезненность при давлении, особенно позвоночника, ригидность или контрактуры конечностей, повышение кожных и сухожильных рефлексов, вынужденное положение туловища, связанное с локализованной или диффузной болезненностью позвоночника. Иногда присоединяются менингеальные знаки, ригидность затылка и феномен Кернига. Процесс может переходить на корешки (*meningoradiculitis*) и спинной мозг (*meningomyelitis*), тогда определяются соответствующие симптомы раздражения и угнетения. Дифференциальная диагностика с неспецифическими лептоменингитами основывается на течении заболевания, бактериологическом исследовании, цито-серологических изменениях цереброспинальной жидкости. Прогноз благоприятен, однако острые формы нередко переходят в хронические.



Хроническое сифилитическое воспаление мягких оболочек спинного мозга (*leptomeningitis spinalis syphilitica chronica*) встречается чаще, чем острое, и может одновременно поражать твердую оболочку. Патоморфологически хронический процесс характеризуется утолщением оболочек, причем этот гиперпластический процесс, чаще гуммозный, может захватывать оболочки по всей длине спинного мозга, иногда же ограничивается отдельными его участками. Воспаление с оболочек может переходить как на корешки, так и на спинной мозг:

1. Сифилитический менингоадикулит (*meningoradiculitis syphilitica*) может сопровождать острые формы лептоменингита, но обычно является осложнением хронического воспаления. Клинически выражается симптомами раздражения корешков: иррадирующими болями, гиперестезией, в зоне пораженных корешков либо симптомами выпадения: анестезией, вялыми параличами конечностей и туловища (мышц живота); иногда бывают нарушения функции тазовых органов.

Симптомы менингоадикулита зависят главным образом от локализации. Поражение корешков *caudae equinae* сопровождается болями и анестезией, соответствующими области их распределения, нарушением функции тазовых органов, параличами. В течении заболевания необходимо отметить обычную для сифилиса нестойкость симптомов.

2. Сифилитический менингомиелит (*meningomyelitis syphilitica*) является одной из самых частых форм сифилиса спинного мозга; при этом спинной мозг обыкновенно поражается по периферии (*myelitis marginalis*), но нередко страдают и более глубокие отделы на различном протяжении, диффузно или избирательно. Менингомиелит может протекать остро, но чаще подостро и хронически; наиболее частая локализация при этом грудная часть спинного мозга (*myelitis dorsalis*). К симптомам со стороны оболочек присоединяется поражение самого спинного мозга с развитием парапареза, большей частью спастического, с повышением сухожильных рефлексов и симптомами Бабинского, Оппенгейма, Россолимо; нарушением всех видов чувствительности. Расстройство сфинктеров — один из ранних, но в то же время стойких симптомов. Не так часто поражается поясничная часть спинного мозга (*meningo-myelitis lumbalis*) с характерными в таких случаях вялыми параличами нижних конечностей, понижением или отсутствием сухожильных и кожных рефлексов, недержанием мочи и трофическими расстройствами (пролежни). При локализации в шейной части спинного мозга (*meningo-myelitis cervicalis*) — тетрапарез с чувствительными расстройствами, с атрофическим параличом верхних и спастическим — нижних конечностей; (часто встречается синдром Клюбке-Дежерина), нарушением чувствительности. При локализации в *conus medullaris* — паралич сфинктеров, отсутствие или ослабление сексуальных рефлексов, анестезия в области заднего прохода, промежности, половых органов.

3-я стадия нейросифилиса — сосудистые формы (сифилис II-III). Клинические проявления зависят от преимущественного поражения мелких или крупных сосудов, а также от расположения, величины и количества вызванных сосудистым процессом очаговых расстройств (инсульты, гемипарезы, нарушения черепных нервов, афазия, апраксия и т.п., эпилептические припадки). Для сосудистого

сифилиса характерно сочетание очаговых и общемозговых симптомов, что объясняется одновременным поражением сосудов головного мозга и мягких мозговых оболочек. Определяются психические нарушения: страх, возбуждение, деменция, близкая к сосудистой (эйфория, идеи величия, снижение критики, амнестический синдром, расторможенность влечений). От прогрессивного паралича эти состояния отличаются меньшей выраженностью и грубостью психических нарушений, отсутствием прогрессиентности и нередкими спонтанными ремиссиями. Что касается локализации сифилитических артериитов в головном и спинном мозгу, то на первом месте стоят сосуды основания мозга, затем все остальные [15-18].

Серологические реакции в спинномозговой жидкости положительные далеко не всегда; увеличение количества клеток и концентрации белка умеренное.

Сифилитические поражения крупных сосудов

проявляются инсультами с последствиями различной тяжести. Развивающиеся парезы и параличи конечностей сопровождаются афазией, агнозией, апраксией. Их особенностью является обратимость при ранней диагностике и своевременном назначении специфического лечения. Постинсультная деменция в этих случаях носит лакунарный характер с раздражительностью, снижением интеллектуальных возможностей, однако сохраняются правильное поведение и критика к своему состоянию. Очень часто развиваются эпилептиформные припадки, вначале редкие, далее с тенденцией к учащению, вплоть до эпилептического статуса. Нарушения психики характеризуются приподнятым настроением, эйфорией, идеями переоценки своей личности или бредом величия, расстройствами памяти, конфабуляциями, резким снижением критики. В этих случаях возможно развитие спонтанных ремиссий с появлением частичной критики к болезненным явлениям и правильным поведением. Галлюцинаторно-параноидальные состояния характеризуются наплывом вербальных галлюцинаций комментирующего и императивного содержания. Как правило, затем появляются бредовые идеи преследования и отношения, и на их фоне нередко развивается делириозное и сумеречное помрачение сознания. При неврологическом обследовании обнаруживаются симптомы, соответствующие локализации сосудистого поражения.

При поражениях мелких сосудов, обуславливающих более диффузные нарушения, выявляются как общие нарушения мозговых функций, так и парезы, поражения черепно-мозговых нервов, афазия, апраксия и другие очаговые расстройства, отражающие локализацию сосудистого процесса.

Сосудистый сифилис спинного мозга имеет свои особенности. Специфический процесс локализуется преимущественно в венозной системе, обладающей большим числом анастомозов, что нередко способствует скрытому протеканию патологического процесса. У больных медленно нарастают парезы, нарушения чувствительности, расстройства функции сфинктеров.

Поражение артериальной системы спинного мозга клинически проявляется в зависимости от того, какой участок ее наиболее вовлечен в патологический процесс. В 1904 г. отечественный невролог П.А. Преображенский описал сифилитическое поражение передней спинальной артерии: парапарезия нижних конечностей, диссоциированная параанестезия, дисфункция тазовых органов, трофические



расстройства. Данная клиническая картина получила в литературе название синдрома передней спинальной артерии — синдрома Преображенского.

При дифференциальной диагностике васкулярного сифилиса центральной нервной системы с атеросклеротическим процессом существуют следующие отличительные признаки, дающие в некоторой степени возможность определять люэтическую природу поражения:

1. Изменения при сифилисе наступают в относительно молодом возрасте.
2. При сифилисе часто поражаются отдельные участки сосудов при совершенной интактности сосудистой системы в целом.
3. Тенденция к облитерации и фиброзу преобладает при отсутствии склонности к атероматозному распаду и петрификации. Участок сосуда превращается в белый твердый шнур с эксцентрично расположенным просветом сосуда.
4. Другие проявления сифилиса в организме.

4-я стадия — гуммы (сифилис III). Встречается в настоящее время чрезвычайно редко. Гумма чаще всего локализуется в основании мозга, реже в мозговом веществе. Представляет собой сифилитическую бессосудистую гранулему, хорошо отграниченную от мозговой ткани. В случае связи с твердой мозговой оболочкой головного мозга гранулема может быть расценена как локальная форма менингита. Клинически гуммы проявляются очаговыми явлениями выпадения и раздражения в зависимости от их локализации и сопровождаются общемозговыми симптомами. Кости черепа обычно чувствительны при поколачивании, отмечаются головная боль, рвота, замедление пульса. На глазном дне выявляются застойные явления в дисках зрительных нервов. Если гуммы локализуются на выпуклой (конвексальной) поверхности головного мозга, нередко отмечаются джексоновские припадки, могут развиваться моноплегии, эпизоды моторной или сенсорной афазий, переходящие моно- и гемипарезы. При локализации солитарных гумм в лобных долях возможно возникновение изменений психики в виде апато-абулического синдрома. По клиническим проявлениям гумма напоминает опухоль мозга (неопластический симптомокомплекс), с которой и следует проводить дифференциальную диагностику. Гумма приводит к повышению внутричерепного давления. Очаговые симптомы зависят от места ее расположения. Психические изменения зависят от величины и локализации гумм (различные степени помрачения сознания, очаговые расстройства, экзогенные психозы). При базальном гуммозном менингите в начале заболевания наблюдаются субфебрильная температура, сильные головные боли, усиливающиеся по ночам. Менингеальные симптомы невыражены, могут отсутствовать, выявляются поражения III, IV и VI пар черепных нервов. И базальный, и конвексальный гуммозный менингиты обычно имеют хроническое течение.

Симптомокомплекс гуммы спинного мозга выражается клиникой экстрамедуллярной опухоли. Начальными проявлениями часто могут быть корешковые боли и гипералгезия, отмечаются судороги в мышцах соответствующих сегментов. Постепенно развиваются парезы, амиотрофии, анестезия. При односторонней локализации гуммы в спинном мозге или оболочках развивается синдром Броун-Секара с центральным парезом, расстройством мышечно-суставного чувства на стороне очага и нарушением болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне. Иногда гуммы спинного мозга длительно не про-

являют себя, несмотря на большие размеры, неврологическая симптоматика в таких случаях возникает остро вследствие сдавления или закупорки сосудов спинного мозга.

Серологические реакции в цереброспинальной жидкости резко положительны, увеличено количество клеток и белка.

Классическими проявлениями **позднего нейросифилиса (паренхиматозного нейросифилиса)** являются спинная сухотка и прогрессирующий паралич.

Сифилитическая миелопатия (спинная сухотка) развивается спустя 8-12 лет после инфицирования. Около 30% больных нейросифилисом составляют больные спинной сухоткой, мужчины страдают в 4-7 раз чаще, чем женщины. В клинической картине первыми симптомами являются чувствительные нарушения: снижается вибрационная чувствительность и затем суставно-мышечное чувство. Снижается чувствительность к боли, проявляется сенситивная атаксия. Изменения в рефлекторной сфере дебютируют исчезновением ахиллова, а затем коленного рефлекса. Иногда присоединяются пирамидные знаки. Одним из первых признаков болезни является нарушение мочеиспускания, при этом мочевой пузырь становится атоничным с большим содержанием остаточной мочи. У 90% пациентов страдающих спинной сухоткой развиваются зрачковые нарушения: узкие зрачки неправильной формы полностью или частично утрачивают реакцию на свет и у 20% больных развивается классический синдром Аргайла Робертсона, в 25% случаев развивается артрофия зрительного нерва. Могут проявлять себя и трофические нарушения в виде язв на стопах или табетической артропатии с выраженной деструкцией суставов (сустав Шарко).

При патоморфологическом исследовании выявляются атрофия, склерозирование задних столбов спинного мозга, дегенерация волокон в составе задних корешков. В задних столбах наблюдается также демиелинизация волокон, гибель аксонов, пролиферация глии.

Типичным проявлением прогрессирующего паралича является прогрессирующая деменция, утрата критики к своему состоянию, агрессия, эпилептические приступы, нарушения речи, миоклонии, нарушения зрачковой реакции. Зрачковые расстройства аналогичны таковым при спинной сухотке. Психические нарушения часто бывают более выражены, чем неврологические [20].

Инструментальная и лабораторная диагностика сифилиса нервной системы

Одной из особенностей современного течения сифилитических поражений нервной системы является преобладание стертых, атипичных, малосимптомных и серонегативных форм. Это связывают с измененной реактивностью организма человека и эволюцией патогенных свойств самого возбудителя. В таких случаях требуется особенно тщательное лабораторное исследование крови и ликвора, которое всегда играло большую роль в диагностике любых форм сифилиса. Ввиду отсутствия типичной картины и патогномичных клинических вариантов серологическое обследование становится ведущим методом [15, 21-23].

В целом диагностика нейросифилиса требует наличия 3 критериев:

1. Положительные нетрепонемные и/или трепонемные реакции при исследовании сыворотки крови.
2. Неврологические синдромы характерные для нейросифилиса.



3. Изменения цереброспинальной жидкости (положительные серологические реакции, воспалительные изменения ликвора с цитозом свыше 10/мкл и содержанием белка свыше 0,6 г/л).

Компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, магнитно-резонансная ангиография головного мозга при нейросифилисе хотя и не позволяют установить специфичность процесса, однако дают возможность определить его локализацию, размер и служат, главным образом, для исключения других заболеваний [19].

Серологические исследования ликвора. Показания для ликворологического обследования: наличие поздних проявлений вторичного сифилиса (лейкодерма, алопеция, широкие кондиломы); дубяя форма скрытого сифилиса; все поздние формы сифилиса; клиническое подозрение на НС; серорезистентность.

Серологические тесты для исследования СМЖ позволяют тестировать цельную СМЖ. Нетрепонеменные тесты RMP-СМЖ и RPR в качественной и количественной постановке с неразведенным ликвором и разведенным в 2 и 5 используются для постановки диагноза и проведения контроля излеченности нейросифилиса. Из трепонемных тестов наиболее широко применяются РИФ, ИФА, РПГА (ТРНА). Для верификации специфичности поражения ЦНС используется ТРНА-индекс. При нейросифилисе величина этого индекса превышает 100, после лечения она снижается.

Как исключаяющий тест на нейросифилис можно использовать тест РИФ_ц, который обладает наибольшей чувствительностью для ликвородиагностики сифилиса. Эта модификация РИФ может использоваться в диагностике поражений ЦНС при всех формах сифилиса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бакулев А.Л. Об особенностях сифилиса нервной системы / А.Л. Бакулев А.Л., А.П. Колоколов, А.П. Суворов // Вестник дерматологии и венерологии. — 2002. — № 4. — С. 53-57.
2. Родиков М.В. Нейросифилис. От диагноза к лечению. Часть I. Эпидемиология, патогенез, клиника. / М.В. Родиков, В.И. Прохоренков // Вестник дерматологии и венерологии. — 2010. — № 1. — С. 28-34.
3. Britton L.J. Neurosyphilis: not be forgotten / L.J. Britton, V.E. Jorner, A.N. Ewart // Intern med J. — 2004, May. — № 34 (5). — P. 299-300.
4. Катунин Г.Л. Анализ заболеваемости и качества лабораторной диагностики нейросифилиса в Российской Федерации / Г.Л. Катунин, Н.В. Фриго, С.В. Ротанов и др. // Вестник дерматологии и венерологии. — 2011. — № 3. — С. 18-26.
5. Аковбян В.А. Сифилис / В.А. Аковбян, В.И. Прохоренков, А.И. Новиков [и др.]. — М.: Медкнига, 2002. — 300 с.
6. Scheck D.N. Neurosyphilis / D.N. Scheck, E.W. Hook // Infect. Dis. Clin. North. Am. — 1994. — Vol. 8 (4). — P. 769-795.
7. Маргулис М.С. Ранний нейросифилис. Патологическая анатомия, патогенез и клиника / М.С. Маргулис. — Медгиз, 1949. — С. 215.
8. Мингалеев А.А. Третичный сифилис. Учебное пособие для врачей / А.А. Мингалеев, Г.И. Мавлютова, Р.М. Газизов. Казань. — Меддок, 2010. — С. 24.
9. Coyle P.K. Spirochetal infection of the central nervous system / P.K. Coyle, R. Dattwyler // Infect. Dis. Clin. North Am. — 1990. — Vol. 4 (4). — P. 731-746.
10. Аствацатуров К.Р. Сифилис, его диагностика и лечение: Руководство для врачей / К.Р. Аствацатуров. — М.: Медицина, 1971. — 432 с.
11. Никифоров А.С. Клиническая неврология, в 3 т. / А.С. Никифоров, А.Н. Коновалов, Е.И. Гусев. — М.: Медицина, 2002. — Т. 2. — 792 с.
12. Погорелов Ю.В. / Руководство по гистологии // под ред. И.Г. Акмаева, В.Л. Быкова, О.В. Волковой и др. — СПб: Спец. литература, 2001. — Т. 1.
13. Dinibile M.J. Acute syphilitic meningitis in a man with seropositivity for human immunodeficiency virus infection and normal numbers of CD4 T-lymphocytes / M.J. Dinibile, J.D. Baxter, T.R. Mirsen // Arch. Intern. Med. — 1992. — Vol. 152 (6). — P. 1324-1326.

Рекомендуется следующий диагностический алгоритм:

1. Выявление жалоб, характерных для поражения нервной системы у всех серопозитивных пациентов.
2. Анамнез: сифилис, перенесенный в прошлом; любые варианты антибактериальной терапии (антибиотики, сульфаниламиды, препараты имидазола); результаты предыдущих серологических тестирований; другие, перенесенные в прошлом заболевания; диспансерное наблюдение у специалистов другого профиля; результаты специальных исследований и консультаций смежных специалистов, если они проводились.

3. Объективное неврологическое обследование.
 4. Люмбальная пункция.
 5. Обследование методами нейровизуализации.
- Особое внимание должны привлекать пациенты с субъективной и объективной неврологической симптоматикой моложе 40 лет, не страдавшие до последнего времени какими-либо неврологическими заболеваниями [19, 22, 24].

Лечение. Несмотря на многообразие клинических симптомов и различных уровней поражения нервной системы, лечение схематично и представлено следующим образом:

- Ранний нейросифилис:
1. Пенициллин по 12 млн ЕД, в/в, капельно, 2 раза в день, 20 дней.
 2. Пенициллин по 4 млн ЕД×6, в/в, струйно, 20 дней.
 3. Преднизолон 90-60-30 мг в сутки, 3 дня.
- Поздний нейросифилис: 2 аналогичных курса с интервалом 2 недели.
- Альтернативное лечение: цефтриаксон по 2,0 в/м, 20 дней, или 2 курса по 20 дней.
- При своевременном диагнозе данная терапия позволяет добиться положительного результата [15, 24, 25].

14. Komachi H. A case of syphilitic meningitis presenting the seventh nerve and the eighth nerve paresis / H. Komachi, M. Jkeda, Y. Asano, H. Tsuragoshi // No To Shikei. — 1990. — Vol. 42 (7). — P. 651-654.
15. Родиков М.В. Нейросифилис. От диагноза к лечению. Часть II. Диагностика, терапия, прогноз / М.В. Родиков, В.И. Прохоренков // Вестник дерматологии и венерологии. — 2010. — № 2. — С. 20-25.
16. Gass J.D. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis / J.D. Gass, R.A. Braunstein, R.G. Chenoweth // Ophthalmology. — 1990. — Vol. 97 (10). — P. 1288-1297.
17. Guiloff R.J. Central nervous system oportunist infections in HIV disease: clinical aspects / R.J. Guiloff, S.V. Tan // Bailliers Clin. Neurol. — 1992. — Vol. 1 (1). — P. 103-154.
18. Marra C. An experimental model of early central nervous system syphilis / C. Marra, S.A. Baker-Zauder, E.W. Hook, S.A. Lukehart // J. Infect. Dis. — 1991. — Vol. 163 (4). — P. 826-829.
19. Самцов А.В. Нейросифилис. Современные представления о диагностике и лечении / А.В. Самцов. — С.-Петербург: СпецЛит, 2006. — 128 с.
20. Мументалер М., Мате Х. Неврология. — М.: Медпресс-информ, 2011. — С. 120-123.
21. Hama K. Neurosyphilis with meiotemporal magnetic resonance imaging abnormalities / K. Hama, H. Ishigushi, T. Tuji [et al.] // Intern med J. — 2008. — Vol. 47. — P. 1813-1817.
22. Lolli P. Cerebrospinal fluid anticardiolipin antibodies in neurological diseases / P.Lolli, S. Mata, M.C.Bariffi, L.Amaducci // Clin. Immunol. Immunopathol. — 1991. — Vol. 52 (2). — P. 314-321.
23. Tien R.D. Neurosyphilis in HIV carriers: MR findings in six patients / R.D. Tien, A.D. Geran-Marton, A.S. Mark // AJR Am. J. Roentgenol. — 1992. — Vol. 153 (6). — P. 1325-1328.
24. Gordon S.M. The response of symptomatic neurosyphilis to high-dose intravenous penicillin G in patients with human immunodeficiency virus infection / S.M. Gordon, M.E. Eaton, R. George [et al.] // N. Engl. J. Med. — 1994. — Vol. 331 (22). — P. 1516-1517.
25. Musher D.M. Syphilis, neurosyphilis, penicillin, and AIDS / D.M. Musher // J. Infect. Dis. — 1991. — Vol. 163 (6). — P. 1201-1206.