

Неотложная неврология: мезенхимальный и паренхиматозный нейросифилис (диагностический алгоритм): методические рекомендации / Санкт-Петербургский НИИ скорой помощи им. И.И. Джанелидзе. – СПб.: Фирма «Стикс», 2018. – 32 с.

Авторы:

Вознюк И.А. - доктор медицинских наук, заместитель директора ГБУ «СПб НИИ СП им. И.И. Джанелидзе», профессор кафедры нервных болезней ФГБОУ ВО "Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова", главный внештатный специалист-невролог Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга

Заславский Д.В. - доктор медицинских наук, профессор кафедры дерматовенерологии ФПО ГБОУ ВПО СПб ГПМУ, главный внештатный специалист по дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения РФ в СЗФО РФ.

Бичун Е.А. - врач-невролог БИТР неврологического отделения ГБУЗ «Городская Мариинская больница»

Чухловина М.Л. - доктор медицинских наук, профессор, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» МЗ РФ

Савелло В.Е. - доктор медицинских наук, профессор, руководитель отдела лучевой диагностики ГБУ «СПб НИИ СП им. И.И. Джанелидзе», зав. кафедрой рентгенодиагностики ФПО ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова

Шумакова Т.А. - кандидат медицинских наук, зав. отделением МРТ ГБУ «СПб НИИ СП им. И.И. Джанелидзе», доцент кафедры рентгенодиагностики ФПО ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова

Рецензенты:

Академик РАН **А.А. Скоромец**
Член-корреспондент РАН **М.М. Одинак**

Материал методических рекомендаций изложен в соответствии с клиническими и фундаментальными представлениями об этиологии и патогенетических особенностях развития поражения центральной нервной системы при сифилисе, этапах современной логики диагностического процесса. Детально продемонстрирована не только прямая информация о повреждении мозгового вещества, но и поставлены акценты на принципиально важных диагностических признаках, определяющих современное разнообразие клинических форм и прогрессивность патологического процесса.

Методические рекомендации предназначены для невропатологов, рентгенологов, врачей скорой помощи стационарного отделения скорой медицинской помощи, нейрохирургов, анестезиологов, сосудистых хирургов первичных и региональных сосудистых центров, клинических интернов, ординаторов и аспирантов.

ISBN978-5-9500325-2-3

© Санкт-Петербургский НИИ скорой помощи им. И.И. Джанелидзе, 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	4
1. Историческая справка	5
2. Определение и классификация нейросифилиса	6
3. Эпидемиология нейросифилиса	8
4. Патогенетические особенности формирования клинических форм нейросифилиса	10
4.1. Поражение оболочек	10
4.2. Инфильтративное поражение паренхимы	10
4.3. Васкулит	10
4.4. Диффузная паренхиматозная атрофия	10
4.5. Оклюзионная и заместительная гидроцефалия	11
4.6. Поражение проводящих путей и периферической нервной системы	11
5. Клинические особенности проявления ранних и поздних форм нейросифилиса	11
5.1. Сифилитический менингит: асимптомный (латентный) менингит	11
5.2. Манифестный менингит	11
5.2.1. Острый генерализованный менингит	12
5.2.2. Базальный менингит	12
5.2.3. Острый конвексальный менингит	13
5.3. Менинговаскулярный нейросифилис	13
5.4. Гуммы головного и спинного мозга	15
5.5. Спинальная сухотка	16
5.6. Прогрессивный паралич	16
5.7. Табопаралич	18
5.8. Когнитивные и психические расстройства при нейросифилисе	19
6. Диагностика нейросифилиса	19
6.1. Серологическое исследование ликвора	19
6.1.1. Нетрепонемные лабораторные тесты	19
6.1.2. Трепонемные лабораторные тесты	19
Алгоритм лабораторной диагностики	20
6.2. Инструментальная диагностика	20
6.2.1. Менинговаскулярный нейросифилис	20
6.2.2. Паренхиматозные формы поражения при нейросифилисе	25
Заключение	28
Рекомендации	29
Список литературы	30

Существовала гипотеза о наличии определенных штаммов спирохет, вызывающих нейротропный сифилис. Некоторые исследователи высказывали предположение о том, что разным морфологическим типам спирохет соответствуют отдельные формы нейросифилиса. Доказательств приведенной выше гипотезы в настоящее время нет [4]. До середины XX века, несмотря на множество работ, посвященных сифилитическому поражению нервной системы, понятие «нейросифилис» использовалось редко. В России много внимания уделялось изучению нейросифилиса, особенно поздних форм, в 20-30-е годы XX столетия, когда при высокой заболеваемости сифилисом (около 500 случаев на 100 тысяч населения), на нейросифилис приходилось около 10% всей неврологической патологии. С 1943 г., в связи с применением пенициллина, нейросифилис встречался реже. Во второй половине XX в. наблюдались значительные изменения в клинической картине сифилиса и в структуре поражения нервной системы: мезенхимные формы стали преобладать над паренхиматозными [1,2,3].

2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ НЕЙРОСИФИЛИСА

Нейросифилис – поражение нервной системы при верифицированных изменениях плазмы крови и спинно-мозговой жидкости возбудителем сифилиса. Выделяют «нейросифилис с симптомами» - устанавливается на основании результатов серологических тестов и изменений в составе ликвора (числа клеток и уровня белка) в сочетании с клиническими проявлениями, а также «скрытый нейросифилис» - устанавливается на основании результатов исследования спинномозговой жидкости и плазмы крови при отсутствии клинической манифестации.

В настоящее время в России используется международная классификация болезней 10-ого пересмотра (МКБ-10), на основании которой выделяют как клинические формы, так и целый ряд симптомов и синдромов связанных с сифилитическим процессом:

Код по МКБ X	Клиническая форма
A 50.4	Поздний врожденный нейросифилис
A 52.1	Нейросифилис с симптомами: Поздний сифилитический (ая): – неврит слухового нерва (H49.0) – энцефалит (G05.0) – менингит (G01) – атрофия зрительного нерва (H48.0); – полиневропатия (G63.0) – ретробульбарный неврит (H 48.1) – сифилитический паркинсонизм (G22)
	Спинальная сухотка
A52.2	Асимптомный нейросифилис
A 52.3	Нейросифилис неуточненный
	Центральной нервной системы: – гумма сифилитическая – сифилис (поздний) центральной нервной системы – сифилома

В отечественной медицинской практике актуальна клиническая классификация нейросифилиса, в которой учитывается давность и длительность сифилитической инфекции, характер патоморфологии и основных клинических проявлений.

По данной классификации к ранним формам нейросифилиса относятся случаи, возникшие в течение первых пяти лет от момента заражения, к поздним формам – случаи, возникшие спустя пять лет и более от момента заражения.

В соответствии с указанной классификацией, выделяют следующие формы нейросифилиса:

1. Ранний (мезенхимный) нейросифилис

Сифилитический менингит:

- 1) Ранний асимптомный (латентный) сифилитический менингит
- 2) Манифестный менингит

- Острый генерализованный менингит
- Базальный сифилитический менингит
- Конвексительный менингит

Осложнение менингита:

- Острая сифилитическая гидроцефалия
- Сифилитический менингомиелит

1.1. Ранний менингovasкулярный нейросифилис :

- 1) Церебральный
- 2) Спинальный

2. Поздний нейросифилис (поздние мезенхимные формы):

Сифилитический менингит:

- 1) Поздний асимптомный сифилитический менингит
- 2) Поздний базальный менингит
- 3) Поздний конвексительный менингит
- 4) Поздний сифилитический спинальный менингит

Осложнения менингита:

- сифилитическая гидроцефалия
- сифилитический менингомиелит
- сифилитический менингоэнцефалит

2.2. Поздний менингovasкулярный нейросифилис:

- 1) Церебральный
- 2) Спинальный
- 3) Гуммы головного и спинного мозга

2.3. Паренхиматозный нейросифилис

- Спинальная сухотка
- Прогрессивный паралич
- Табопаралич

Одна из последних клинических классификаций нейросифилиса была предложена в 2000 г. О.М. Одином с соавторами:

1. Ранние (мезодермальные) формы:

- ранний сифилитический менингит
- латентный (асимптомный) менингит
- острый лихорадочный сифилитический менингит (менингоэнцефалит, менингомиелит)

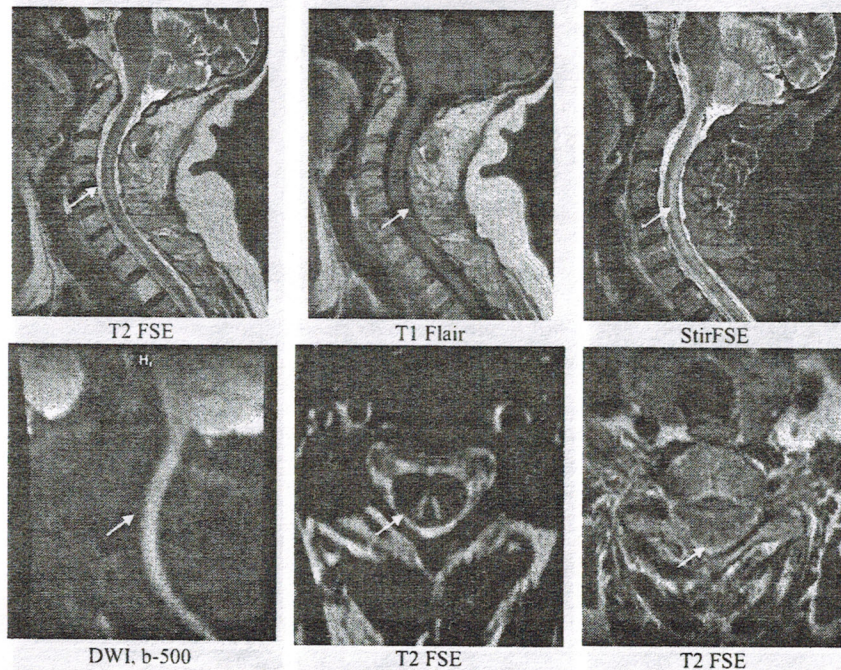


Рис. 6.8. Пациентка П., 65 лет. Спинальная сухотка (нейросифилис), подострая стадия.

На МР-томограммах отмечается отек (↓) от задних отделов спинного мозга на всем протяжении шейного отдела позвоночника с диффузным неравномерным повышением сигнала на T2 FSE, StirFSE, DWI (b-500) и понижением на T1 Flair. Спинальный мозг умеренно вздут.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Необходимо уделить внимание ранней диагностике нейросифилиса, как фактору риска развития ОНМК. В настоящее время наблюдается целый ряд существенных клинических особенностей поражения нервной системы при сифилитической инфекции.

1. В структуре раннего нейросифилиса ранний сифилитический менингит и ранний менинговаскулярный нейросифилис встречаются с одинаковой частотой. В структуре позднего нейросифилиса преобладают мезенхимные формы (поздний сифилитический менингит и поздний менинговаскулярный нейросифилис) над паренхиматозными формами (прогрессивный паралич, спинальная сухотка, табопаралич).

2. Среди причин ишемического инсульта у лиц молодого и среднего возраста следует учитывать менинговаскулярный нейросифилис, связанный с возникновением сифилитического артериита.

3. В настоящее время значительно изменились клинические проявления паренхиматозных форм нейросифилиса. Прогрессивный паралич преимущественно проявляется деменцией легкой степени и нарушениями эмоционально-волевой сферы: повышенная утомляемость, резкая смена настроения, эйфоричность или апатия. Тяжелые психические нарушения (бред, эпизоды психомоторного возбуждения) у пациентов с прогрессивным параличом встречаются крайне редко.

4. Спинальная сухотка характеризуется более легким и медленным течением, чем в предыдущие годы: табетические кризы и такие осложнения спинной сухотки, как табетическая артропатия и табетическая остеопатия встречаются в единичных случаях.

5. У пациентов с поздним нейросифилисом, в частности у больных с паренхиматозными формами, на фоне антибактериальной терапии снижение степени инвалидизации и положительная динамика по результатам серологического исследования ликвора, развиваются медленнее, чем у пациентов с ранними формами.

6. Среди всех пациентов с нейросифилисом наиболее часто когнитивный дефицит возникает у пациентов с паренхиматозными формами позднего нейросифилиса. При сравнении частоты встречаемости деменции у пациентов с прогрессивным параличом и у пациентов с другими формами нейросифилиса разница между группами статистически достоверна. Развитие тяжелых когнитивных нарушений характерно для более тяжелых форм нейросифилиса.

7. У пациентов с ишемическим инсультом, возникшем на фоне менинговаскулярного нейросифилиса, выявляются более выраженные когнитивные нарушения, чем у пациентов с ишемическим инсультом атеротромботического и кардиоэмболического генеза, это следует учитывать при проведении восстановительного лечения.

РЕКОМЕНДАЦИИ

Все пациенты, находящиеся на лечении в кожно-венерологических диспансерах по поводу впервые выявленного сифилиса, должны быть осмотрены неврологом.

Пациентам с неустановленным сроком давности заболевания или со сроком давности более одного месяца, а также пациентам с выявленными неврологическими симптомами сифилиса, должна быть выполнена люмбальная пункция с последующим общим анализом ликвора и серологическим исследованием ликвора на нейросифилис для своевременного выявления поражения нервной системы и назначения адекватного лечения.

Всем пациентам, находящимся на лечении в неврологических отделениях, при получении положительных результатов серологического исследования крови на сифилис необходима консультация дерматовенеролога, выполнение люмбальной пункции с последующим общим анализом ликвора и серологическим исследованием ликвора, включающим для установления формы заболевания и назначения соответствующей антибактериальной терапии.

Всем больным с нейросифилисом следует проводить психометрическое тестирование для своевременного выявления и коррекции когнитивных нарушений.