

ARTICULOS DE REVISION

Sífilis Congénita

Maribel Rivera*

INTRODUCCIÓN:

Francisco López de Villalobos en 1498 y posteriormente Gale (quien acuñó el término de sífilis en el lenguaje Inglés) fueron los primeros en describir casos de sífilis en los recién nacidos, en esa época se creía que la infección podría haberse transmitido por el padre y no es hasta 1850 cuando se acepta que para que un niño pueda desarrollar sífilis congénita su madre debe haber adquirido de la infección. (1)

ETIOLOGÍA:

La sífilis es producida por *Treponema pallidum*, bacteria del género *Spirochaetales*. Estos organismos son tan delgados ($<0.15\mu\text{m}$) que están por debajo del poder de resolución del microscopio de luz, requiriendo el uso de microscopio de campo oscuro para su visualización. (1,2)

EPIDEMIOLOGÍA Y PATOGÉNESIS:

Tiene distribución mundial, el hombre es el único reservorio.

Debido a su gran susceptibilidad a la penicilina y el amplio uso de este antibiótico después de la segunda guerra mundial, la sífilis llegó a disminuir dramáticamente; sin embargo, a finales de la década de 1980 ha habido un incremento progresivo a nivel mundial de los casos de sífilis tanto en su forma adquirida como la congénita, debido a la epidemia VIH/SIDA con la que se asocia ampliamente.

La transmisión usualmente es transplacentaria, pero puede ocurrir por contacto con una lesión genital al momento del parto. La transmisión es más frecuente cuando la madre tiene infección primaria o secundaria. Aunque la infección

congénita puede ocurrir en cualquier momento del embarazo, es más frecuente a medida que aumenta la edad gestacional. (1,3,4)

Los cambios patológicos de la sífilis congénita son los mismos que ocurren en la forma adquirida, excepto porque no hay lesión primaria. Debido a que la infección involucra la placenta y la diseminación al feto es hematógena, el compromiso es extenso. Independientemente de cual sea el órgano afectado la apariencia esencial de la lesión es la infiltración perivascular de linfocitos, células plasmáticas e histiocitos, con endarteritis y fibrosis extensa. (1)

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

La sífilis se ha asociado a abortos, mortinatos, prematuridad, hidrops no inmunológico, muerte perinatal, y dos grandes síndromes clínicos: Sífilis congénita temprana y sífilis congénita tardía.

Sífilis Congénita Temprana

Se refiere a las manifestaciones clínicas que se presentan durante los primeros dos años de vida, pudiendo ser detectadas desde el nacimiento o durante el período antes mencionado.

La **hepatoesplenomegalia** se presenta hasta en el 50% de los casos, se presenta en casi todos los casos de sífilis congénita y puede ocurrir en ausencia de esplenomegalia, pero ésta última no puede ocurrir en ausencia de hepatomegalia.

La **ictericia** se presenta hasta en el 33% de los casos, es secundaria a **hepatitis** la que puede agravarse al iniciar el tratamiento con penicilina y puede persistir varios meses.

* Peditra Infectóloga, Hospital Escuela

Linfadenopatías generalizadas se han descrito en 30 - 50% de los casos y en presencia de adenopatías epitrocleares el diagnóstico de sífilis debe considerarse de manera especial.

Dentro de las **manifestaciones** hematólogicas podemos tener anemia, Coombs negativo, **leucopenia** o **reacción Eucemoide**, **trombocitopenia** con **petequias** y **púrpura** ocurre en aproximadamente 30% de los pacientes.

La **rinitis** se presenta entre la primera semana y el tercer mes de vida, se caracteriza por descarga mucosa (con alta carga de espiroquetas) que se vuelve progresivamente más profusa y ocasionalmente es sanguinolenta, puede haber infección bacteriana secundaria, que la torna purulenta. Puede haber **laringitis** que se manifiesta como **llanto afónico**.

Manifestaciones mucocutáneas ocurren en 15 - 60% de niños infectados. La lesión cutánea más común es el **exantema maculopapular** que es oval, rosado o rojo que evoluciona a cobrizo, con fina descamación especialmente en palmas y plantas. Otra forma de lesión cutánea es el **pénfigo sifilítico** que se caracteriza por erupción vesiculobulosa que también afecta palmas y plantas, las lesiones pueden tornarse hemorrágicas y al romperse dejan áreas denudadas que dan lugar a maceración y costras.

Otras lesiones son los **condilomas** que se presentan en áreas de mayor temperatura corporal como la región perianal o perioral.

Lesiones óseas son las más frecuentemente encontradas en sífilis congénita temprana no tratada, la **osteítis**, **periostitis** y **osteocondritis** (distrofia metafisiaria) se presentan en el 80 a 90% de los casos, generalmente el compromiso es múltiple y simétrico, y se requieren estudios radiológicos para su demostración. Estas lesiones deben sospecharse cuando un niño se mantiene inmóvil e incluso llora cuando es cargado, cuadro clínico conocido como **seudo-parálisis de Parrot**.

Otros hallazgos radiológicos incluyen la presencia de desmineralización metafisiaria y bandas de osteoporosis bajo la placa epifisiaria.

La principal **manifestación renal** es el **Síndrome Nefrótico** que generalmente se presenta entre los 2 a 3 meses de vida.

El compromiso del sistema nervioso central puede ocurrir hasta en el 60% de los paciente, pudiendo ser clínicamente inaparente, detectándose únicamente mediante estudio del líquido cefalorraquídeo cuya principal característica es la pleocitosis que puede ser tan leve y tener solo más de 5 leucocitos/mm³, proteínas > 45 mg/dl, sin olvidar que el neonato puede tener hasta 25 leucocitos por mm³ y hasta 180 mg/dl. Además de estos hallazgos podemos tener un VDRL reactivo en LCR en ausencia de otra evidencia de compromiso del SNC. (El VDRL no puede ser sustituido por RPR, porque esta prueba no está estandarizada en LCR).

Se describe una forma crónica de compromiso meníngeo-vascular que lleva a **hidrocefalia** leve que es progresiva y comunicante. Puede haber **parálisis de nervios craneales**, con compromiso del VII más frecuentemente, pero puede afectar el III, IV y VI par.

Manifestaciones oculares incluyen coriorretinitis en sal y pimienta, glaucoma, uveítis, cataratas.

Otras manifestaciones incluyen **neumonitis**, **neumonía alba**, **miocarditis**, **pancreatitis**, **diarrea por mala absorción** debido a inflamación y fibrosis a nivel del tracto genital.(1,3,4,5,6)

Sífilis Congénita Tardía

Son malformaciones o estigmas debidos a inflamación o escaras causadas por la infección durante la fase temprana. Se presentan después de los 2 años de vida y pueden ser prevenidas cuando se dá tratamiento adecuado durante el embarazo o durante los primeros tres meses de vida extrauterina.

Alteraciones en la Dentición: Dientes de Hutchinson que son anomalías de los incisivos centrales superiores permanentes, usualmente hay adelgazamiento y decoloración del esmalte, los dientes son separados, más cortos que los incisivos laterales. Otras alteraciones son los molares en mora, que muestran una prominencia central en lugar de la excavación que normalmente poseen los molares.

Alteraciones Oculares: Queratitis intersticial es la segunda manifestación de la tríada de Hutchinson, esta lesión puede ser detectada en pacientes entre los 5 y los 30 años de edad, su curso es recurrente y puede llevar a glaucoma u opacidad corneal.

Alteraciones Auditivas: La sordera por afectación del VIII par es el último componente de la tríada de Hutchinson. Aunque generalmente se presenta en la primera década de la vida, puede retrasarse hasta la tercera o cuarta. La sordera puede ser uni o bilateral. Puede haber compromiso de la rama coclear dando lugar a vértigo.

Nariz: La rinitis puede llevar a destrucción del cartílago nasal resultando en hundimiento del puente nasal que se conoce como nariz en silla de montar.

Alteraciones Óseas: Como secuelas de la periostitis destacan la frente olímpica, la tibia en sable, el engrosamiento de la unión esternoclavicular (signo de Higouménakis). Las articulaciones de Clutton son un hallazgo menos común, se caracteriza por sinovitis con hialartrosis, que lleva a aumento de volumen y limitación funcional. Las rodillas son las más afectadas.

Las **manifestaciones neurológicas** incluyen retardo mental, hidrocefalias, convulsiones, anomalías de pares craneales incluyendo ceguera y sordera.

Piel: Un signo poco frecuente de sífilis congénita consiste en escaras lineales periorificiales que se vuelven fisuradas o ulceradas y que reciben el nombre de rágades.^{*13-456)}

DIAGNÓSTICO:

Las categorías diagnósticas que han sido sugeridas en los últimos años se resumen a continuación:

Definitivo:

- o Demostración de la espiroqueta en placenta, cordón umbilical o lesiones húmedas.
- o Pruebas no treponémicas* incrementados por lo menos cuatro títulos o más y una prueba treponémica** positivo.

Presuntivo:

Madre no tratada o inadecuadamente tratada,^{***} test treponémico positivo y cualquiera de los siguientes:

- Datos clínicos de sífilis congénita.
- © Datos radiológicos de sífilis congénita.
- ® VDRL reactivo en LCR
- ° IgM FTA abs

* Pruebas no treponémicas: VDRL (Venereal Disease Research Laboratory), RPR (Rapid plasma reagin).

** Prueba treponémica: MHA TP (microhemaglutinación de Treponema pallidum), FTA abs (anticuerpos fluorescentes para Treponema), TPI (inmovilización de Treponema pallidum)

*** Se define como madre inadecuadamente tratada a aquella que recibió cualquier medicamento diferente a penicilina o que recibió su dosis de penicilina benzatínica y tuvo su parto antes de que transcurrieran cuatro semanas.^{*12)}

TRATAMIENTO:

La penicilina G continúa siendo el medicamento de elección, el esquema más aceptado es la administración endovenosa de penicilina G acuosa a dosis de 50,000 unidades/ Kg /dosis cada 12 horas durante los primeros 7 días de vida, cada 8 horas en niños entre 8 y 30 días y cada 6 horas a partir del mes de edad. La duración de la terapia debe ser de 10 a 14 días.

Aunque algunos autores plantean el uso de penicilina procaínica vía intramuscular, esta debe evitarse porque no asegura niveles adecuados a nivel del sistema nervioso central, es muy dolorosa y además la procaína sensibiliza al niño condicionándolo a mayores probabilidades de reacciones anafilácticas u otras reacciones inmunológicas.

Si la madre fue tratada en forma adecuada y no hay hallazgos clínicos en el recién nacido se recomienda la aplicación de una dosis intramuscular de penicilina benzatínica.^{^234^}

SEGUIMIENTO DEL PACIENTE CON SÍFILIS CONGÉNITA

- ° Evaluación física todos los meses, prueba treponémica cada tres meses y si persiste reactivo al año, tratar de nuevo.
- ° VDRL en LCR cada seis meses, si persiste reactivo a los dos años, tratar de nuevo.

PREVENCIÓN

La sífilis congénita es una enfermedad prevenible, debe realizarse una prueba no treponémica a la madre durante el primer trimestre de embarazo y otra al momento del parto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ingali D., Sánchez R and Musher D. M. Syphilis. in Remington JS, Klein JO, eds. Infectious Diseases of the fetus and newborn infant. Philadelphia: Saunders, 1995:529
2. 2000 Red Book Committee Syphilis in 2000 Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases. 25th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2000.
3. Sánchez Rand Siegel J.D Neonatal Syphilis. In Oski's Pediatrics: Principles and practice. Editor-in-chief Julia A Me Millan; eds De Angelis C, Feigin R.D. and Warshaw J.B. 3er ed, Lippincott Williams and Wilkins, 1999:1021
4. Patrick C. and Me Cullers JA. Syphilis. In Oski's Pediatrics: Principles and practice. Editor-in-chief Julia A Me Millan; eds De Angeiis C, Feigin R.D. and Warshaw J.B. 3er ed, Lippincott Williams and Wilkins, 1999: 1021
5. Gutman L T Syphilis. In Textbook of Pediatrics Infectious Diseases, Feigin R.D., Cherry J.D. eds. 4th ed, vol 2 Philadelphia, Saunders 1998: 1922
6. Tramont E.C. Treponema pallidum (Syphilis). In Mandell, Douglas and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases. Mandell G. L., Bennett J. E. and Dolin R. eds. 4th. ed vol2, Churchill Livingstone Inc, 1995: 2117.

*Los triunfadores tienen mucha suerte.
Si no lo crees, pregúntale a un fracasado*

Michael Levine