

CASO CLINICO

Sífilis connatal precoz. A propósito de dos observaciones

M. J. LOZANO*, V. CANDUELA**, I. ORTUZAR***, J. GÓMEZ-ULLATE** y R. GALVÁN**

RESUMEN: Presentamos dos lactantes de 1 y 2 meses de edad con sífilis connatal precoz que evolucionaron favorablemente. Se describen las principales manifestaciones de esta entidad clínica y se propone un protocolo de actuación. PALABRAS CLAVE: SÍFILIS CONGÉNITA. SÍFILIS CONNATAL PRECOZ.

CONGENITAL SYPHILIS. A PROPOS OF 2 CASES. (SUMMARY): We present two infants (1 and 2 months old) suffering from congenital syphilis. In both cases the outcome was favorable. The principal clinical manifestations of this disease are described and follow-up protocol is proposed. KEY WORDS: CONGENITAL SYPHILIS.

INTRODUCCIÓN

La sífilis, enfermedad infecciosa producida por el *Treponema pallidum*, fue una entidad frecuente y grave hasta la década de los 40 en que el tratamiento con penicilina contribuyó a una importante disminución de su incidencia. Sin embargo, a partir de los años 1960, estamos asistiendo a un nuevo aumento de su frecuencia, que afecta fundamentalmente a adolescentes y mujeres jóvenes lo que conlleva un incremento de la sífilis congénita (1). España es uno de los países de Europa con más alto índice de serologías positivas (2, 3, 4), aunque en los últimos años se viene observando una disminución de las declaraciones, probablemente como consecuencia del aumento de las medidas profilácti-

cas para las enfermedades de transmisión sexual (5).

Cuando el feto se infecta el resultado puede ser: abortos macerados y fetos muertos con lesiones orgánicas específicas, recién nacidos asintomáticos con serología positiva y recién nacidos con manifestaciones clínico-radiológicas que aparecen en las primeras semanas de vida. Aunque los casos de RN asintomáticos con serología positiva son relativamente frecuentes, los cuadros de sífilis connatal precoz, que corresponden a los RN con manifestaciones clínico-radiológicas, son raros (3, 6), por lo que creemos justificado la presentación de dos lactantes de uno y dos meses de edad con este cuadro clínico, observados en nuestro Servicio en los últimos 10 años.

* Sección de lactantes.

** Sección de Neonatología.

*** Sección de Radiología Pediátrica.

Departamento de Pediatría, Hospital N. M. de Valdecilla. Facultad de Medicina. Universidad de Cantabria. Santander.

CASOS CLÍNICOS

Caso n.º 1

Lactante de 39 días de vida que ingresa por presentar desde hace varios días un cuadro de decaimiento, rechazo de tomas, llanto escaso y palidez. Embarazo de 36 semanas, parto eutónico y peso de nacimiento de 2.480 gr. Lactancia materna exclusiva. Rinorrea serosa desde el nacimiento.

Exploración al ingreso: Afectación del estado general. Palidez intensa de piel y mucosas. Irritabilidad con llanto tras la mínima manipulación. Hepatomegalia de 5 cm. y esplenomegalia de 4 cm. b.r.c. tumefacción dolorosa a nivel de ambas muñecas y rodillas. Posición antiálgica manteniendo caderas y rodillas en flexión forzada. Soplo sistólico I-II/IV. No edemas.

Exámenes complementarios. Sangre: Hb: 6 gr/dl. Leucocitos y fórmula normales. Plaquetas normales. Reticulocitos: 5,5 %. Coombs directo: negativo. IgM: 200 mg %. Calcio, bilirrubina, SGOT, SGPT, LDH, CPK, creatinina y proteínas totales: normales. C₃, C₄ normales. Orina: microhematuria y proteinuria moderadas. Examen y serología de L.C.R.: negativos.

Serología de lúes: TPHA: 1/1280, RPR: 1/512. Madre: TPHA: 1/5120; RPR: negativo. Padre: TPHA: 1/640; RPR: 1/4.

Serie esquelética: Afectación de metafisis de huesos largos (fig. 1).

Valoración radiológica: Normal.

Exploración oftalmológica: Discreto moteado pigmentario en la periferia de la retina compatible con retinopatía congénita luética.

Se instaura tratamiento durante 15 días con dosis crecientes de penicilina G sódica hasta alcanzar la dosis de 50.000

U/Kg/día. La anemia existente obligó a transfundir dos concentrados de hematies. La microhematuria y proteinuria desaparecieron al cuarto día de tratamiento. La hepatoesplenomegalia y la tumefacción de extremidades disminuyeron de forma progresiva hasta desaparecer al 12 día del tratamiento. Es dado de alta a los dos meses de edad con buen estado general. Los controles oftalmológicos y radiológicos realizados a la edad de 4 meses no muestran alteraciones, negativizándose el RPR a la edad de 8 meses. A la edad de 3 años el niño presenta un desarrollo físico y neurológico normal.

Caso n.º 2

Lactante de 2 meses de edad que ingresa por presentar desde hace diez días un cuadro de irritabilidad, y anorexia a lo que se asocia posteriormente una menor movilidad de la extremidad superior derecha. Embarazo a término, parto eutónico, peso de nacimiento: 3.600 gr. Lactancia con fórmula. En el primer mes de vida presentó rinorrea serosa.

Examen físico al ingreso: Estado general conservado. Llanto continuo durante la exploración. Palidez intensa de piel y mucosas. Hepatomegalia de 4 cm. y esplenomegalia de 3 cm. bajo reborde costal. Auscultación cardiopulmonar normal. Lesiones eritematosas en escroto y región glútea. La extremidad superior derecha presenta menor actividad espontánea y está más hipotónica que la izquierda. ROT normales y simétricos. No edemas.

Exámenes complementarios: Sangre: Hb: 6,3 gr/dl. Leucocitos y fórmula normales. Plaquetas normales. VSG: 107. PCR: 3,2 mg %. Calcio, fósforo, SGOT, SGPT, LDH, CPK, creatinina, C₃, C₄ normales. Orina: proteinuria y microhematuria moderadas. LCR: bioquímica y serología: negativos.

Serología luética: TPHA: 1/640; RPR: 1/64. Madre TPHA: > 1/2560; RPR: 1/8.

Serie esquelética: Afectación de metafisis distales de ambos cúbitos, radios, fémures y bordes internos de metafisis proximales de las tibias (signo de Wimberger) (fig. 2).

Se instaura tratamiento durante 15 días con dosis crecientes de penicilina G sódica hasta alcanzar la dosis total de 600.000 U/Kg. Se transfundió un concentrado de hematíes.

Es dado de alta a los 20 días del ingreso con hepatomegalia de 2 cm. y esplenomegalia de 1 cm. bajo reborde costal. Persistía una moderada proteinuria que no se evidencia en el control realizado al cuarto mes de vida. El estudio radiológico efectuado a esa edad objetiva una lesión ósea a nivel de diáfisis tibial derecha con mezcla de destrucción y proliferación de hueso nuevo, asociado a una florida reacción perióstica en «capas de cebolla». Por debajo de dicha lesión se observa otra de 1 cm. de diámetro, que corresponde a un secuestro óseo (fig. 3). Los posteriores controles radiológicos evidencian una mejoría progresiva de las lesiones hasta su total normalización a la edad de 2 años. El RPR se negativizó a los 9 meses de edad y el TPHA persistió elevado durante el primer año de vida, disminuyendo progresivamente a partir de esa edad. A los 4 años de vida, el niño presenta un desarrollo físico y neurológico normal.

COMENTARIOS

Es universalmente aceptado que para que un recién nacido presente una sífilis congénita, su madre tiene que ser obligatoriamente luética. La transmisión de la madre al feto se produce, en la inmensa mayoría de los casos, por vía trasplacentaria, siendo excepcional la contaminación

intraparto o postnatal. El feto se puede infectar en cualquier periodo del embarazo, incluso en el primer trimestre, como lo demuestra el hallazgo de espiroquetas en abortos de 9-10 semanas de gestación (7). Sin embargo, el contagio trasplacentario es más frecuente a partir del cuarto quinto mes, habiéndose confirmado que para que se manifieste la enfermedad es imprescindible el reconocimiento inmunológico, que no tiene lugar antes de las 18 semanas (8).

La gravedad de la infección va a depender fundamentalmente de (9): a) tiempo que hace que la madre es luética, de forma que cuanto más reciente es la enfermedad materna mayor será la frecuencia y gravedad de la afección fetal; y b) tratamiento seguido durante el embarazo, ya que si la madre es tratada precoz y correctamente durante la gestación, el feto está protegido.

El resultado de la contaminación fetal es muy variable: abortos macerados o fetos muertos con lesiones específicas, recién nacidos con manifestaciones clínico-radiológicas precoces y recién nacidos asintomáticos con serología positiva. Desde el punto de vista clínico podemos hablar de sífilis fetal, sífilis connatal precoz y sífilis connatal tardía. La sífilis connatal precoz (SCP) a la que corresponden nuestras dos observaciones, puede manifestarse desde el nacimiento hasta varios meses después. Presenta una cierta patomorfosis y una gran variabilidad en sus manifestaciones clínicas que están constituidas por lesiones cutáneo-mucosas, óseas y viscerales.

Las lesiones cutáneo-mucosas, pénfigo palmo-plantar y la rinitis de aspecto mucosanguinolento, junto con las ragadias y paroniquias, son actualmente de aparición más rara y tardía (10).

El síndrome óseo es constante y está presente desde las primeras semanas de vi-



FIG. 1

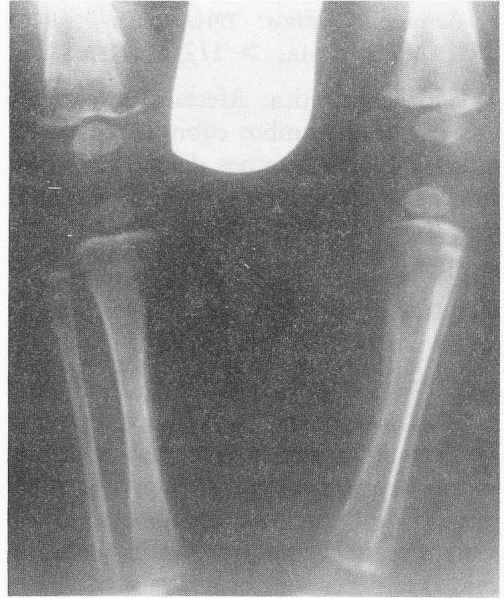


FIG. 2



FIG. 3

FIG. 1. Caso n.º 1. Bandas radiotrasversales metafisarias. Osteolisis de zonas distales

FIG. 2. Caso n.º 2. Lesiones líticas en bordes internos de metafisis proximales de tibias (signo de Wimberger). Reacción periosteal de tipo sólido

FIG. 3. Caso n.º 2. Diáfisis «luética» con reacción periosteal en capas de cebolla. Normalización de las lesiones metafisarias

da. Clínicamente se manifiesta con inflamación y dolor de los miembros donde asienta la lesión o con la denominada pseudoparálisis de Parrot, impotencia motora de los miembros afectos con sensibilidad y reflejos normales. Las alteraciones radiológicas (11) se localizan en las regiones metafisarias de los huesos largos, estando respetadas las epífisis. En algunos casos pueden estar afectadas las costillas, bóveda craneal y huesos planos. El tipo de lesión va desde la radiotransparencia inespecífica o bandas radioopacas trasversales (por trastorno trófico) hasta las lesiones destructivas metafisarias que cuando ocurren en el borde interno de ambas metafisicas tibiales proximales se denomina «signo de Wimberger» (fig. 2) que si no es patognomónico sí es muy característico de esta afección. La reacción periostática es prácticamente constante y puede variar desde un desdoblamiento de la cortical hasta un aspecto en «capas de cebolla». Pueden producirse fracturas patológicas con formación de callos exuberantes en las zonas de destrucción metafisaria. Las alteraciones diafisarias aparecen más tardíamente, por depósito de hueso perióstico. Se denomina «diáfisis luética», siendo su localización más frecuente en las tibias (fig. 3).

Entre las manifestaciones viscerales destaca por su frecuencia la hepatoesplenomegalia, aunque puede estar afectado cualquier órgano, de ahí la denominación de síndrome visceral (12). La afectación renal puede cursar con moderada proteinuria y microhematuria, como en nuestros dos pacientes, aunque lo más frecuente es que se manifieste como un síndrome nefrótico o más raramente como un síndrome nefrítico por depósito de inmunocomplejos (13). El sistema nervioso central se afecta con una frecuencia del 45 %. Las lesiones se limitan a las meninges y cursan generalmente de forma asintomática. Sin

embargo, debe practicarse sistemáticamente una punción lumbar ya que la afectación del SNC condiciona la pauta terapéutica. A nivel ocular, la lesión más frecuente es la coriorretinitis luética, presente en una de nuestras observaciones (caso n.º 1).

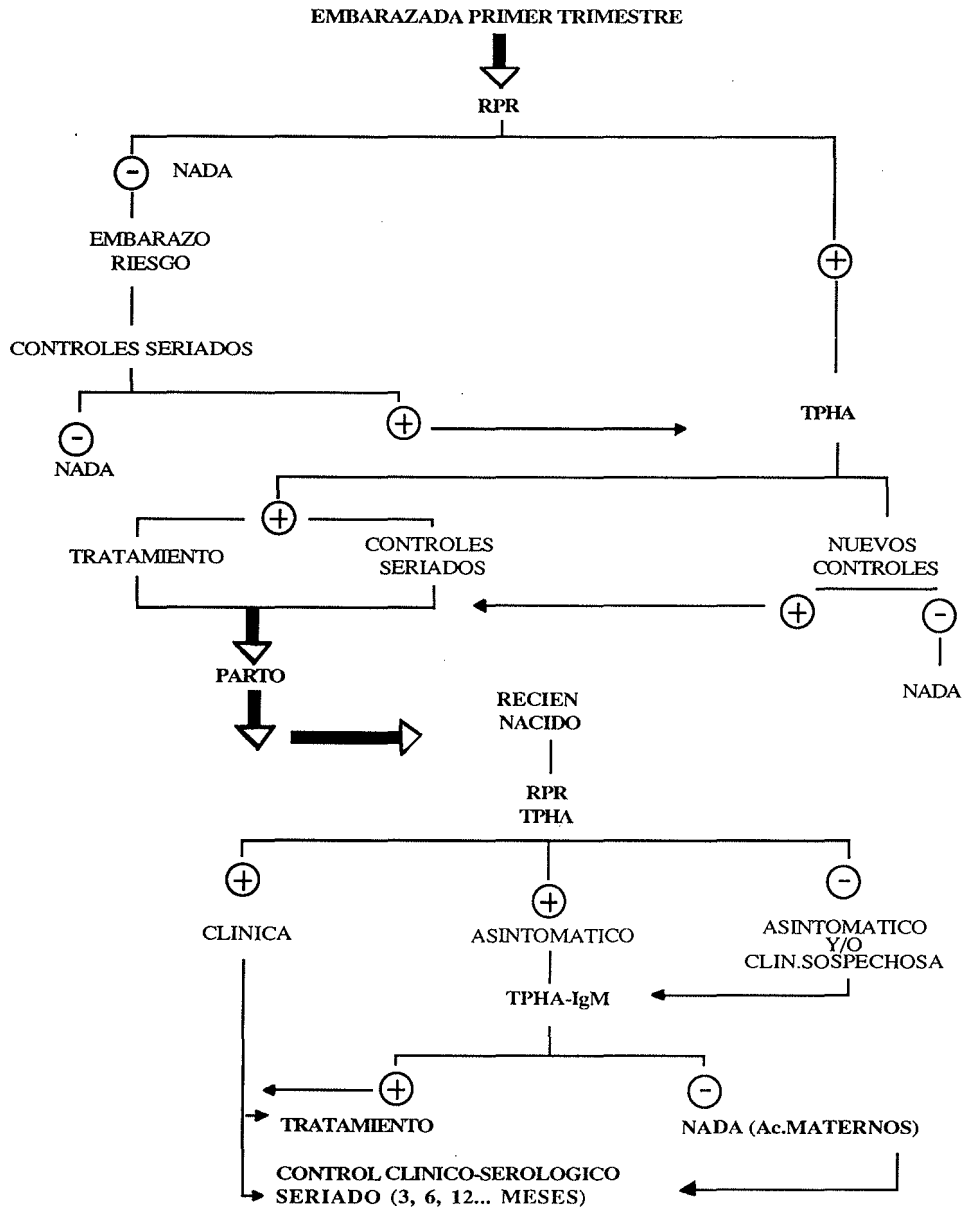
La afectación de otros órganos (pulmón, corazón, páncreas y otras glándulas de secreción interna) son más raras y de poca expresividad clínica (14).

El diagnóstico de la sífilis connatal precoz debe realizarse valorando el conjunto de los datos obtenidos por la anamnesis, clínica, radiología y pruebas de laboratorio (demostración directa del germen y pruebas inmunológicas).

Las reacciones serológicas más útiles y por tanto las más utilizadas actualmente son (8, 15): El RPR o VDRL (cardiolipídicas) que son sensibles pero poco específicas por lo que se utilizan como screening y el TPHA y FTA-Abs (treponémicas) que son más específicas y sirven de confirmación. Estas pruebas, además de servir para establecer el diagnóstico, nos permiten valorar la evolución de la enfermedad. Con un tratamiento adecuado el VDRL y el RPR se negativizan a los 6-9 meses (15). En nuestras dos observaciones utilizamos el RPR como método de screening y el TPHA como prueba de confirmación por ser las reacciones serológicas que se realizan en nuestro Hospital. El RPR se negativizó a la edad de 8 meses en el primer paciente y a los 9 meses en el segundo. El TPHA persistió elevado en ambos casos durante el primer año de vida, comenzando a disminuir progresivamente a partir de los dos años de edad.

Debemos tener presente que numerosas enfermedades e infecciones pueden producir falsos positivos en las pruebas serológicas, incluso el FTA-Abs por sí solo, no es específico al 100 % pudiendo el mismo

TABLA I. PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO DE UN EMBARAZO Y UN RN SOSPECHOSO DE S.C.



embarazo producir una reacción positiva falsa de modo pasajero (10).

El *pronóstico* de los niños con sífilis connatal precoz, depende de la precocidad del tratamiento. Si se comienza a tratar en el primer año de vida, el porcentaje de curación es del 97 %, mientras que en los no tratados, la mortalidad en Europa varía entre el 20 y el 30 % (14, 16). En el pronóstico de la sífilis connatal influye así mismo (16): el grado de actividad de la sífilis de la madre, dependiendo de que el contagio sea más o menos reciente y de si ha recibido o no tratamiento; el estado del recién nacido al nacimiento, siendo de peor pronóstico en los pretérminos o bajos pesos con lesiones sifilíticas ostensibles; y la intensidad de las lesiones, teniendo una especial gravedad el pénfigo palmo-plantar, la afectación hepática grave con ictericia y manifestaciones hemorrágicas y la meningitis sifilítica.

Con respecto al *tratamiento*, la penicilina es el antibiótico de elección en los recién nacidos con sífilis connatal precoz. Se aconseja iniciar con dosis bajas a fin de evitar la reacción de Jarisch-Herxheimer. Si la tolerancia es buena, se aumenta progresivamente hasta llegar a la dosis media de 50.000 U/Kg/día y completar una dosis mínima de 600.000 U/Kg. (14). En los recién nacidos y lactantes pequeños, debido a la escasez de masa muscular, se utilizará preferentemente penicilina G sódica, ya que la penicilina procaína y sobre todo la benzatina son peor toleradas (14). En

caso de alergia a la penicilina se administrará la eritromicina, en dosis crecientes, hasta 40-50 mg/Kg/día durante 15 días. Si existe importante compromiso visceral o afectación del SNC, se debe asociar al tratamiento con penicilina, la administración de prednisona a la dosis de 1-2 mg/Kg/día (14, 16).

La *profilaxis* de la sífilis congénita, en todas sus formas clínicas, se basa en evitar la infección materna. Es necesario realizar pruebas serológicas en el primer control de embarazo en todas las gestantes. Así mismo, si sospechamos un «contacto» reciente o si se trata de embarazos de riesgo (prostitutas, promiscuidad sexual, drogadictas, maridos con serología positiva, antecedentes de abortos repetidos y/o mortinatalidad, antigua lués) los controles serológicos deben ser seriados a lo largo de toda la gestación (10). Una embarazada luética debe ser tratada a ser posible antes de la 16 semana de gestación, con 2.400.000 UI de penicilina benzatina a fin de evitar la infección fetal (16).

Sin embargo, como refieren INIGUEZ y cols (10) la prevención de la sífilis congénita debe comenzar con una buena educación para la salud que debe iniciarse en la edad escolar con una adecuada formación higiénico-sexual.

Exponemos a continuación el protocolo de actuación que seguimos en nuestro Servicio (Tabla I) y que es similar al elaborado por otros autores (10, 14).

BIBLIOGRAFIA

1. SÁNCHEZ DÍAZ, J. I.; BALBOA, F.; RUBIO, L. A.; GARCÍA HERNÁNDEZ, G.; PAZ, J. A.; CHICOTE, J.: *Sífilis congénita precoz*. Bol. Soc. Ped. Madrid, 1980; 26: 53-57.
2. MELLADO, M. J.; BRUGUERA, C.; DANVILA, J.; CANDELAS, S.; SÁNCHEZ PUELLES, M.: *Sífilis congénita*. Revisión de 20 años. Pediatrka 1982; 8: 17-23.

3. BONET DE LUNA, C.; RAMOS RARMOS, C.; DEL CASTILLO MARTÍN, F.; VIDAL LÓPEZ, M.^a L.; BORQUE ANDRÉS, C. y MOYANO, M.^a C.: *Sífilis congénita. Casuística reciente*. *Pediatría* 1985; 5: 186-190.
4. ECHEVARRÍA, C.; ECHEVARRÍA, J. M.; ANDA, P. y cols.: *Infecciones congénitas y perinatales por agentes víricos, toxoplasma gondii y treponema pallidum*. Estudio de 2.000 casos y análisis de 488 casos positivos. *Med. Clin.* 1987; 88: 129-134.
5. ANÓNIMO: *Comentario epidemiológico de las enfermedades de declaración obligatoria nacional*. Año 1986. *Bol. Epidemiol Sem.* 1987; 1767: 1.
6. MAINOU CID, C.; FIGLA NICOLAOU, F.; RIVEROLA, A. T.; CAMARASA PIQUER, F.; CARITG BOSCH, J.; HERRERO JIMENO J.: *Lues congénita a propósito de ocho casos*. *Acta Pediatr. Esp.* 1989; 47: 248-250.
7. HARTER, C. A.; BENIRSCHKE, K.: *Fetal syphilis in the first trimester*. *Am. J. Obst. Gyn* 1976; 124: 705-709.
8. MULLER, F.: *Neonatal syphilis prevention clinical diagnosis and diagnostic procedures in children of syphilitic mothers*. *Diagnosis of infectious Diseases. New Aspects*. Eds. Simon C., Wilkinson P. Schattauer. Stuttgart. 1986; pp. 177-182.
9. DELGADO, A.; SANTOLAYA, J. M.; ARISTEGUI, J. y INDIANO, J. M.: *Embriopatías y fetopatías*. *Medicine* (4.^a serie). 1987; 79: 21-40.
10. ÑIGUEZ, J. C.; GARCÍA-MARCOS, L.; GUILLÉN PÉREZ, J. J.; GARCÍA-MARCOS, V.; SEBASTIÁN, J. M.: *Sífilis congénita: Propuesta de una actuación*. *An Esp. Pediatr.* 1988; 29: 470-74.
11. SWISCHUK, L. E.: *Imaging of the newborn, infant and young child*. Williams and Wilkins, Baltimore, USA. 1989.
12. MARTÍN, J. M.; CASTRO, J. M.; MESEGUER, M. A. y BLAS, A.: *Sífilis congénita precoz*. *Arch. Pediatr.* 1983; 34: 497-509.
13. SURIS GRANELL, J. C.; CARITG, BOSCH, J.; CAMARASA PIQUER, F.; HERRERO JIMENO, J.; GIMÉNEZ LLORT, A.; MAINOU CID, C.: *Nefropatía luética. A propósito de tres casos*. *An. Esp. Pediatr.* 1988; 28: 545-547.
14. JIMÉNEZ, R. y FERRER, P. I. S.: *Espiroquetosis: Sífilis leptospirosis*. En Cruz. M (ed.): *Tratado de Pediatría II*. 5.^a ed. Barcelona. Expaxs. 1983; pp. 1.655-1.670.
15. PORTO POMBO, E.: *El diagnóstico serológico de la sífilis*. En: Foz A., Drobnic L., Gudiol F. eds. *Patología infecciosa básica. Enfermedades bacterianas*. Barcelona: IDEPSA 1981; pp. 248-254.
16. DELGADO, A.: *Sífilis connatal*. En *Pediatría Clínica*. Madrid: IDEPSA 1987; pp. 150-159.

Petición de Separatas:

MARÍA JOSÉ LOZANO
 Departamento de Pediatría
 Hospital Nacional M. de Valdecilla
 39008 SANTANDER