

# Manifestaciones Cutáneas y Sistémicas de la Sífilis congénita.

**JEYCE REYNOSO**

Médico residente 3er año de dermatología. IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana

**MARTHA MINIÑO**

Médico Patólogo-Dermatólogo. IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: jeycerey@hotmail.com

**Resumen.** La Sífilis es una enfermedad causada por el *Treponema pallidum*. Constituye un importante problema de salud pública, sobretodo en embarazadas que no reciben tratamiento adecuado en el control prenatal y la transmiten en cualquier fase del desarrollo fetal o en el momento del nacimiento. A menudo la infección materna ocasiona muerte del feto y/o del lactante, debido al parto prematuro de un producto con bajo peso al nacer o por enfermedad sistémica. Los neonatos con sífilis congénita sin tratamiento tienen un pronóstico reservado y casi la mitad de los sintomáticos fallecen. Las manifestaciones clínicas son muy variadas y dependiendo del tiempo cuando comienzan los síntomas se divide en etapas tempranas y tardías. **Palabras claves:** *sífilis, sífilis congénita, Treponema pallidum, transmisión vertical.*

## Cutaneous and systemic manifestations of congenital syphilis.

**Abstract.** Syphilis is a disease caused by *Treponema Pallidum*. It is an important public health problem, especially in pregnant women who do not receive adequate treatment in the prenatal and transmit at any stage of fetal development or at birth. Maternal infection often causes fetal death and or infant, due to premature delivery of a product with low birth weight or systemic disease. Infants with congenital syphilis without treatment have a poor prognosis and almost half of the symptomatic die. Clinical manifestations are varied and depending on the time when symptoms begin are divided into early and late stages. **Keywords:** *syphilis, congenital syphilis, Treponema Pallidum, vertical transmission.*

## INTRODUCCIÓN

La sífilis es una enfermedad infectocontagiosa de afección sistémica, curso progresivo y lento. Está producida por el *Treponema pallidum*, bacteria Gram negativa, móvil, fina y espiralada que pertenece a la familia de las espiroquetas, el cual no puede ser cultivada in vitro.<sup>1,2</sup> El periodo de incubación varía de 10 a 90 días, con un promedio de 3 semanas.<sup>3</sup>

Los niños presentan dos tipos de sífilis: la Adquirida, transmitida por contacto sexual, sangre contaminada o tejidos infectados y la forma Congénita, resultado de la transmisión transplacentaria en el desarrollo fetal o e el momento de nacimiento. El riesgo de transmisión es mucho mayor en madres que han adquirido la enfermedad recientemente, asimismo tienen mayor riesgo cuando se presenta en etapas tardías del embarazo.<sup>4</sup> Como los cambios inflamatorios no ocurren en el producto hasta después del primer trimestre, la organogénesis se encuentra afectada, sin embargo todos los sistemas pueden estar afectados. Mientras mas prematuro sea el producto los efectos de la enfermedad son más evidentes y calamitosos.<sup>5</sup>

La definición actualizada de Sífilis Congénita, (SC), realizada por el Centro de Control de Enfermedades en el 2006 la clasifica en varios tipos: a) Caso Confirmado, en el que se demuestra la presencia de espiroquetas en lesiones, placenta, cordón umbilical o en tejido de necropsia. b) Caso Presuntivo: es el recién nacido de madre con

serología reactiva para sífilis no tratada o inadecuadamente tratada, o si el recién nacido tiene signos físicos alteraciones en el líquido cefalorraquídeo (LCR) o evidencia de enfermedad congénita en radiografías óseas, o pruebas séricas de IgM específicas reactivas o aumento de 4 veces el valoren los títulos de pruebas no treponémicas, comparado con los de la madre. c) Mortinatos Sifilíticos: es la muerte de un feto cuya madre tenía sífilis inadecuada o nulamente tratada en un producto de 20 semanas de gestación o con peso menor de 500 gramos.<sup>6</sup>

El 25% de los lactantes de madres con sífilis primaria o secundaria no tratadas mueren intraútero; de aquellos que nacen la mitad desarrolla la enfermedad, un cuarto son seropositivos sin manifestaciones clínicas y sólo un cuarto no están infectados. Observadores Chinos han visto que la bradicardia prolongada intraútero puede ser un signo de la infección.<sup>7</sup> Sin tratamiento uno de cada cuatro recién nacidos con signos y síntomas de SC muere al poco tiempo de nacimiento.<sup>8, 9</sup>

### Manifestaciones clínicas

La SC o Prenatal se divide en dos estadios: Temprano, que ocurre en los primeros dos años de vida y es debido a la espiroquetemia transplacentaria, se considera un estadio análogo al estadio secundario de la sífilis adquirida; Tardío, en el cual las manifestaciones ocurren después de los dos años y no son contagiosas. La SC no tiene estadio primario.<sup>9</sup> *Tabla 1.*<sup>10</sup>

**TABLA 1**  
**Manifestaciones tempranas y tardías de sífilis congénita**

Manifestaciones Tempranas	Manifestaciones Tardías
Prematurez Retardo de crecimiento intrauterino Neumanitis Hepatoesplenomegalia Linfadenopatía generalizada Anemia, leucopenia o leucocitosis, trombocitopenia Manifestaciones mucocutáneas: púrpura, pénfigo palmoplantar, erupción maculopapular, condilomas lata, rágadez o líneas de parrot, Petequias, paroniquias, alopecia Lesiones óseas: osteocondritis, periostitis, pseudoparálisis de parrot Síndrome nefrótico Meningitis aséptica Otros hallazgos: fiebre, rinorrea, sanguinolenta, pancreatitis, icterisia, hipopituitarismo, miocarditis, hidropesía fetal no autoinmune	Dientes de Hutchinson queratitis intersticial, iritis, iridociclitis, corioretinitis Nariz en silla de montar Frente prominente Lesiones granulomatosas y gomas Lesión de SNC: retardo mental, hidrocefalia, convulsiones, alteración en la personalidad, ataxia, disartria, temblores Sordera, vértigos, acúfenos Lesiones osteoarticulares: articulaciones de Clutton, condroartritis, periostitis, epifisitis, tibia en sable, goma óseas Paladar alto Mandíbula Protuberante Micrognatia, fisuras periorales

• Fuente: World J. Pediatr. 2010; 6 (2): 125-131

En la Sífilis Congénita Temprana, (SCT), los lactantes nacen prematuros o más pequeños para su edad gestacional, son irritables y tienen llanto débil. *Figura 1*. El signo clínico más temprano puede ser la rinitis, la cual se presenta entre la segunda y tercera semanas de vida y consiste en una descarga nasal, fina, que puede tornarse sanguinolenta o purulenta con abundantes espiroquetas. El tabique nasal puede perforarse y por aplastamiento del puente se produce la Nariz en Silla de Montar. Cuando la infección se produce en los primeros meses de gestación puede haber invasión a los pulmones y se produce la llamada Neumonía Alba.<sup>11</sup>



*Fig. 1. Niña de 1 año de edad, con lesiones en piel, ascitis y hepatomegalia.*

La piel de estos pacientes es seca y arrugada, puede tener un tono de color café con leche. Las manifestaciones mucocutáneas se presentan en la mitad de los pacientes menores de 6 meses; las lesiones predominan en palmas, plantas y la zona del pañal. *Figura 2-5*. La presencia de ampollas es un signo de enfermedad grave y se conoce como Pénfigo Sifilítico.<sup>12</sup> *Figura 6*. Las Líneas de Parrot son las cicatrices secundarias a las ulceraciones que ocurren alrededor de la boca, la nariz y el ano.<sup>13</sup>



*Fig. 2. Descamación típica en palmas.*



*Fig. 3. Placas anulares, ampollas y descamación en miembros inferiores.*



*Fig. 4. Descamación en planta de pies presentados en niño de 5 meses de edad.*



**Fig. 5.** Clásica localización en región inguinal constituida por placas eritematosas anulares y descamativas.



**Fig. 6.** Niño de 1 año de edad con lesiones simulando escabiosis.

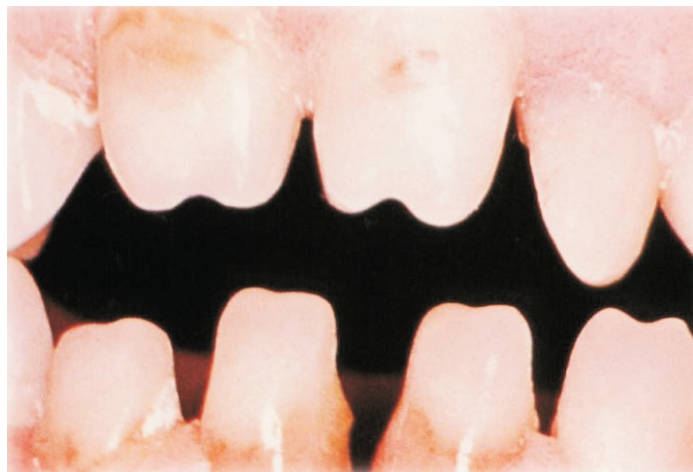
La enfermedad ósea es de las manifestaciones tempranas más común y en general es asintomática, dentro de éstas la osteocondritis es la más frecuente y se evidencia como apariencia en dientes de sierra en la metáfisis ósea; este defecto en la metáfisis proximal de la tibia se denomina signo de Wimberger o de la Mordida de Gato. El dolor en los huesos largos producido por la osteocondritis hace que el niño deje el miembro afectado inmóvil produciéndolo que se conoce como Pseudoparálisis de Parrot.

En un 40-60% de los lactantes se detectan espiroquetas en el LCR, sin embargo solo el 10% desarrolla neurosífilis, la cual no se hace evidente hasta el tercer o sexto mes de vida.<sup>14</sup>

Las manifestaciones que aparecen después de los dos años de vida se clasifican dentro del grupo de la SCT. La queratitis intersticial es característica y puede culminar con opacidad corneal o glaucoma.

La periostitis del hueso frontal y parietal produce el engrosamiento y la prominencia de la frente en el 87% de los pacientes, lo que se conoce como Prominencia Frontal de Parrot, en algunos pacientes el maxilar se encuentra corto e hipoplásico. El signo de Higouménakis es el alargamiento irregular y unilateral de la porción esternoclavicular de la clavícula debido a periostitis previa. Las articulaciones de Clutton consisten en un edema simétrico e indoloro de ambas rodillas, debido a hidrartrosis bilateral.

Dependiendo del estadio la dentición esperimetara cambios.<sup>15</sup> Los Dientes de Hutchinson constituyen un signo patognomónico de la enfermedad y junto a la queratitis intersticial y la sordera forman lo que se conoce como la Tríada de Hutchinson. *Figura 7.* Estos hacen referencia a la amplia separación de los incisivos con forma de destornillador y borde inferior en escotadura resultado de una alteración en la producción del esmalte. Las alteraciones dentales son prevenibles si se inicia tratamiento antes de los 3 meses de edad.



**Fig. 7.** Dientes de Hutchinson.

Para el seguimiento del control de la sífilis se recomiendan pruebas serológicas al a madre en el embarazo temprano y luego a las 32-36 semanas de gestación. En poblaciones de alto riesgo se repiten estas pruebas en el momento del parto.<sup>16</sup> Para realizar las pruebas serológicas en los infantes es preferible tomar sangre del cordón umbilical, ya que es frecuente encontrar títulos bajos en estos si la infección ocurrió tarde en el embarazo. Los métodos definitivos para el diagnóstico de sífilis temprana son la microscopía de campo oscuro y la prueba directa de anticuerpos fluorescentes, lo cual no requiere de la presencia de organismos móviles. Estas muestras pueden ser tomadas de lesiones mucocutáneas o secreciones nasales, de aspiración de adenopatías satélites o de la placenta. *Tabla 2.*

**TABLA 2**  
**Estudios complementarios en pacientes con sífilis congénita**

## Estudios complementarios

Hemograma completo  
Pruebas de función hepática  
Fosfatasa alcalina aumentada  
Bilirrubina normal o ligeramente aumentada  
AST/ALT aumentada  
Tiempo de protrombina normal o aumentada  
VIH  
Radiografía de tórax (Neumonía alba)  
Radiografía de huesos largos  
Estudio de líquido cefalorraquídeo  
Evaluación oftalmológica  
Examen de respuesta auditiva

Las pruebas serológicas tienen un papel primario en la confirmación diagnóstica, debido a que las manifestaciones clínicas son variadas. Estas pruebas se dividen en No Treponémicas y Treponémicas las cuales son confirmatorias de las anteriores. La interpretación de las pruebas serológicas en el recién nacido puede ser confusa debido a la presencia de anticuerpos IgG maternos, que son transferidos al producto. Estos valores son 4 veces menores que los títulos maternos y se confirman con un descenso gradual de los mismos, que se tornan indetectables entre los 3 y 6 meses de edad con pruebas no treponémicas y entre 6 y 12 meses con pruebas treponémicas.<sup>17</sup>

Las pruebas reagínicas no treponémicas incluyen el RPR (Rapid Plasma Reagin) y el VDRL (Venereal Disease Research Laboratory), su reactividad debe ser confirmada con pruebas treponémicas que incluyen el FTA-ABS (Absorción de Anticuerpos Treponémicos Fluorescentes), TPI (Inmovilización del T. pallidum) y la hemaglutinación del T. pallidum (TPHA). Los resultados positivos ocurren poco tiempo después de la infección y pueden mantenerse así para toda la vida.<sup>18</sup>

### Tratamiento

Se deben tratar los lactantes por SC si la madre tuvo la enfermedad no tratada durante el parto, si recibió tratamiento diferente a la penicilina, si recibió el tratamiento un mes previo al parto o si existe evidencia serológica de reinfección o recaída. Si la madre ha sido adecuadamente tratada no es necesaria la evaluación del lactante con títulos iguales o menores a los de la madre en una prueba no treponémica, pero se

recomienda una única dosis de Penicilina benzatínica; si estos no son reactivos no es necesario el tratamiento.<sup>19</sup>

En el periodo neonatal la dosis recomendada para el tratamiento de la SC se realiza con Penicilina G acuosa 50,000 unidades/kg por vía endovenosa, administrados cada 12 horas en los primeros 7 días de vida, para luego continuar con igual dosis cada 8 horas en los próximos 3 días. Otro esquema utilizado es la Penicilina G procaínica 50,000 unidades/kg intramuscular por día por 10 a 14 días.

En el periodo postnatal si el LCR es negativo se utiliza Penicilina G Benzatínica 50,000 unidades/kg (hasta 2.4 millones de unidades) intramuscular; en cambio si éste es positivo se administra Penicilina G Procaínica 50,000 unidades/kg cada 4 a 6 horas endovenoso por 10 a 14 días. Si se pierde un día de tratamiento el mismo debe retomarse desde el inicio.

Los recién nacidos seropositivos o los nacidos de madres seropositivas en el momento del parto deben ser evaluados clínicamente y serológicamente cada 2 o 3 meses hasta que las pruebas no treponémicas sean no reactivas o los títulos disminuyan 4 veces su valor. El examen del LCR debe repetirse cada 6 meses en aquellos recién nacidos que presentan resultados anormales hasta que los estos se normalicen, si no hay tendencia la disminución debe tratarse nuevamente. Si la enfermedad se adquirió vía transplacentaria, las pruebas treponémicas pueden permanecer positivas durante 15 meses, pero si éstas son reactivas después de 18 meses es considerado como sífilis congénita.

### CONCLUSIÓN.

La SC no sólo es una enfermedad mutisistémica, ella misma puede conducir a importantes secuelas y mortalidad sin tratamiento temprano y adecuado. La piedra angular en el control de la sífilis, la cual es una enfermedad prevenible, es el examen prenatal adecuado y el tratamiento de las madres con penicilina. Las causas de sífilis congénita se deben a un mal rastreo o tamizaje en el periodo perinatal o embarazo y tratamiento inadecuado de embarazadas.<sup>20</sup> Se sospecha fuertemente de infección cuando hay evidencia física y radiográfica de enfermedad activa, si las pruebas no treponémicas tienen títulos 4 veces mayor a los de la madre, cuando hay LCR anormal o tener un campo oscuro positivo en la placenta o cordón umbilical. En algunos países continúa siendo un importante problema de salud pública.<sup>21</sup> La infección y la sífilis congénita en Detroit y los Estados Unidos se ha convertido en una señal de alarma.<sup>22</sup> Se debe tener en cuenta la posibilidad de niños nacidos con sífilis, ya que a menudo es asintomática, por lo que hay que considerarse como diagnóstico diferencial en los recién nacidos con lesiones en piel.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Parish EL. Treponemal infections in the pediatric population. *Clin Dermatol.* 2000;18:687-700.
2. Sanchez PJ. Laboratory tests for congenital syphilis. *Pediatr Infect Dis J.* 1998; 17:70-71.
3. Muhammad Waseem, Russell W Steele. Pediatric Syphilis [En línea] Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/969023-overview> (Marzo 29, 2011).

4. Cherneskie, T. An Update and Review of the Diagnosis and Management of Syphilis. Region II STD/VIH Prevention Training Center; New York City Department of Health and Mental Hygiene, New York, NY: 2006.
5. Zhou, Qinhua; Wang, Laishuan; Chen, Chao; Cao, Yun; Yan, Weili; Zhou, Wenhao. A Case Series of 130 Neonates with Congenital Syphilis: Preterm Neonates Had More Clinical Evidences of Infection than Term Neonates. *Neonatology* (16617800). Aug 2012, 102(2):152-156.

6. Kakogawa, Jun; Sadatsuki, Mijuki; Masuya, Norio; Gombuchi, Hideto; Minoura, Shigeki; Hoshimoto, Kazuhisa. Prolonged Fetal Bradycardia as the Presenting Clinical Sign in Congenital Syphilis Complicated by Necrotizing Funisitis: A Case Report. *ISRN Obstetrics&Gynecology.* 2011, Special section ; 1-3.
7. Centers for Disease Control and Prevention. Guidelines for the treatment of sexually transmitted diseases. *MMWR* 1998; 47(RR-1): 1-111. Disponible (febrero 21 de 2006) en: <http://www.cdc.gov/mmwr/PDF/rr/rr4701.pdf>.

8. Salojee H, Velaphi S, Goga Y, Afadapa N, et al. The Prevention and management of congenital syphilis: an overview and recommendations. *Bulletin of the World Health Organization*. 2004; 82: 424-430.

9. Su JR, Berman SM, Davis D, Weinstock HS, Kirkcaldy RD. Congenital Syphilis. *Morbidity & Mortality Weekly Report*. 2010; 59(14):413-417.

10. Grossman KL, Rasmussen JE. Recent advances in pediatric infectious diseases and their impact on dermatology. *J Am Acad Dermatol*. 1991; 24:379-389.

11. Carsten Krüger, Isaack Malleyeck. Congenital syphilis: still a serious, under-diagnosed threat for children in resource-poor countries. *World J Pediatr*. 2010; 6(2):125-131

12. Early congenital syphilis in a premature newborn: typical cutaneous manifestations in atypical skin areas *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal*. 2011: 301-479.

13. Lawrence P, Saxe N. Bullous secondary syphilis. *Clin Exp Dermatol*. 1992; 17:44-46.

14. Khetarpal, Shilpi; Kempf, Ellen; Mostow, Eliot. Congenital Syphilis: Early- and Late-Stage Findings of Rhagades and Dental Anomalies. *Pediatric Dermatology*. Jul/Aug 2011, 28(4):401-403.

15. Sanchez M. Syphilis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI editor. 6th ed., *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Vol. 2: New York (NY): McGraw-Hill Companies, Inc; 2002: 2163-2188.

16. Owoeje CO, Molloy EJ, Knowles E. Management of infants at risk of congenital syphilis. *Archives of Disease in Childhood* 2008; 93:326.

17. Doroshenko A, Sherrard J, Pollard AJ. Syphilis in pregnancy and the neonatal period. *Int J STD AIDS* 2006;17:221-227.

18. Reyes MP, Akhras J. Dealing with maternal and congenital syphilis. *Contemp OB/GYN*. 1995;6:52-62.

19. Centers for Disease Control and Prevention. 1993 sexually transmitted diseases treatment guidelines. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 1993; 42:40-44.

20. Tridapalli, Elisabetta; Capretti, MariaGrazia; Reggiani, Maria Letizia Bacchi; Stronati, Mauro; Faldella, Giacomo. Congenital syphilis in Italy: a multicentre study. *Archives of Disease in Childhood Fetal & Neonatal Edition*. May 2012, 97 (3): F211-F213.

21. Walker GJ, Walker DG. Congenital syphilis: a continuing but neglected problem. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2007 Jun; 12(3):198-206.

22. Yi Li; Gonik, Bernard. Is Congenital Syphilis Really Congenital Syphilis? *Infectious Diseases in Obstetrics & Gynecology*. 2006: 1-4.