

SÍFILIS CONGÉNITA

Prof Adj a cargo de la Cátedra de Anatomía y Fisiología Patológicas. Médica Patóloga Ana Lía Nocito.

Ex Prof. Asoc. Cátedra de Anatomía y Fisiología Patológicas. Dra Beatriz Meletti Madile, especialista en Patología Pediátrica.

Cátedra de Anatomía y Fisiología Patológicas. Facultad de Ciencias Médicas. UNR.

AÑO 2014

A pesar de existir medidas profilácticas eficaces, como el uso del preservativo, y opciones terapéuticas eficaces y con relativo bajo costo, la sífilis sigue constituyendo un problema a escala mundial, con 12 millones de personas infectadas cada año.

Las mujeres embarazadas infectadas por sífilis pueden transmitir la infección al feto (sífilis congénita), lo cual provoca resultados adversos graves para el embarazo en un 80% de los casos. La cifra estimada de embarazos afectados es de dos millones cada año; de éstos, alrededor de un 25% termina en muerte fetal o aborto espontáneo y en otro 25% el recién nacido presenta bajo peso al nacer o infección grave, dos factores asociados con un mayor riesgo de muerte perinatal.

Modo de transmisión

Los treponemas alcanzan el feto a través de la placenta con producción de una inflamación específica a ese nivel (placentitis – villitis) o bien por vía directa a través de comunicaciones entre la circulación fetal y materna. Aparentemente la infección no se produce antes del 4to. mes de embarazo pues hasta ese momento las células cilíndricas de Langhans de la placenta constituyen una barrera infranqueable para los treponemas. A partir del 4to. mes esas células comienzan a atrofiarse permitiendo la infección, de allí que la infección fetal raramente ocurre antes del 5to mes de embarazo.

Frecuencia

En muchos países su frecuencia ha disminuido notablemente, pero en otros aún con condiciones socio-económicas óptimas, su incidencia o bien persiste, o bien ha aumentado en los últimos años.

En 30% de los embarazos de mujeres sifilíticas no tratadas, ocurre la muerte del feto antes del parto; la gestación se interrumpe por lo general después del 7mo. mes expulsándose un feto macerado con gran cantidad de treponemas. En el 70% restante los niños nacen vivos (a término o prematuros) y presentan la enfermedad en las primeras semanas o meses de vida. Sin embargo hay lactantes asintomáticos con serología positiva o negativa según los casos.

Una mujer portadora de esta enfermedad, adecuadamente tratada antes de la concepción y no re infectada durante el embarazo dará a luz un niño sin estigmas sifilíticos.

Cuadro clínico

Se describe que los síntomas que aparecen en los dos primeros años de vida corresponden al **período temprano o sífilis temprana** y aquellos que surgen después de los dos años corresponden a la **sífilis tardía**.

A pesar de que más del 50% de los recién nacidos afectados son asintomáticos al nacer, en la mayoría de los casos los síntomas aparecen durante el período perinatal.

Es posible que aparezcan manifestaciones generales como anemia, fiebre, desnutrición e inquietud, antes de que se produzcan manifestaciones locales, o bien el lactante puede conservar un buen estado general aún en presencia de éstos últimos.

SIFILIS TEMPRANA

a) **Rinitis**: generalmente es la primera manifestación que aparece y raramente falta en el lactante con sífilis clínicamente manifiesta. La inflamación comienza con edema de la mucosa nasal, al que posteriormente sucede un proceso de necrosis con infiltrado inflamatorio mono y polinuclear que puede terminar en destrucción de los huesos propios de la nariz dando como consecuencia uno de los estigmas característicos : nariz en silla de montar. Se acompaña de profusa secreción serosa, mucopurulenta o sanguinolenta.

b) Entre las manifestaciones cutáneas: las más corrientes son ampollas que se localizan con preferencia en palmas y plantas y que contienen un líquido seropurulento, sanioso y algo hemorrágico. Se ha designado a esta lesión con el nombre de pénfigo vulgar u otros con los que no guarda ninguna relación etiopatogénica ni anatomopatológica. Esta lesión ampollar es muy grave e implica mal pronóstico.

La roseóla está constituída por máculas algo mayores que una lenteja, diseminadas por tronco, cara, palmas y plantas. Al principio tienen un color rojo vivo adquiriendo a posteriori una tonalidad parduzca persistente por algún tiempo.

Las pápulas son de tipo escamoso, acneiforme o erosivo (condilomas planos) se localizan en plantas y pliegues, particularmente peribucales y perianales.

La piel adquiere un aspecto apergaminado, pierde elasticidad, se fisura, se agrieta, para dejar más tarde cicatrices radiadas o lineales (estrías atroficas de parrot). También puede observarse alopecia. La mayor parte de las lesiones cutáneas contienen espiroquetas.

- c) Lesión ósea: más característica y frecuente es la osteocondritis, que en el momento de nacer puede ser lo suficientemente manifiesta como para permitir un diagnóstico radiológico de sífilis. Es común la afección de rodilla y suele afectarse la metafisis distal de huesos largos. Cuando es acentuada puede originarse fracturas cerca de las líneas metafisarias, originando la separación de las epífisis (seudoparálisis de Parrot). Este proceso ocasiona dolor, inmovilidad defensiva e impotencia del miembro, sin que exista atrofia muscular (suele observarse cuando el niño tiene entre 1 y 4 meses).

Puede ocurrir una verdadera osteomielitis con periostitis local e incluso fracturas manifiestas a nivel de las diáfisis.

En los huesos del cráneo puede observarse focos de periostitis osificante que, cuando se localizan en las tuberosidades frontales producen la llamada frente olímpica, con depresión de las suturas sagital y coronaria.

- d) Lesión nerviosa: se caracteriza por presentar alteraciones en el líquido cefalorraquídeo, con síntomas clínicos de meningitis o sin ellos. El número de células en el líquido cefalorraquídeo raramente excede de 100 por mm. de elementos mononucleares. Las proteínas están aumentadas y la glucosa suele ser normal.

Una meningitis sífilítica de escasa intensidad puede provocar ligera hidrocefalia pudiendo esta contribuir a la peculiar frente olímpica cuadrada.

- e) Puede presentarse además: hepatomegalia, esplenomegalia y linfadenopatía generalizada, acompañadas de:

Anemia que puede ser intensa y deberse al efecto de la enfermedad sobre médula ósea, o a hemorragia, ya por pérdida sanguínea, ya por hipoprotrombinemia secundaria a las lesiones hepáticas.

Edema que puede explicarse por el bajo nivel de proteínas plasmáticas que tienen estos niños ya que son desnutridos fetales.

Ictericia que junto con la anemia, edema y la pigmentación residual de las lesiones dérmicas, dan origen al peculiar aspecto moreno blanquecino “sucio” (café con leche) del niño.

- f) Un estigma bastante corriente es el *desarrollo defectuoso de los dientes permanentes*, localizado con máxima frecuencia en los incisivos y molares. El defecto principal radica en una hipoplasia del borde incisivo. El resultado es un diente en forma de clavija, el cual a veces presenta una muesca en el centro (dientes de Hutchinson). Las cúspides molares están defectuosamente formadas y aparecen como retraídos originando con ello el aspecto lobulado en mora.

- g) En cuanto a las lesiones oculares las más frecuentes son la iritis y coroiditis.
- h) Los síntomas respiratorios se hallan en relación a la extensión de la afectación

ANATOMIA PATOLOGICA

Como ya se dijo, caracteriza a la lesión la falta de periodo primario, ya que los treponemas se introducen directamente en la circulación fetal, en consecuencia faltan el chancro y la adenopatía regional. El hígado es el blanco inmediato de la infección por lo que se inunda de microorganismos, los que, desde allí, se distribuyen a los demás tejidos de la economía.

La infiltración granulocítica alrededor de los pequeños vasos sanguíneos es la primera reacción tisular. Las células polinucleares de la etapa aguda son rápidamente reemplazadas por plasmocitos y linfocitos. **LA PRESENCIA EN LOS TEJIDOS DE CELULAS PLASMOCITARIAS EN LAS PRIMERAS SEMANAS DE LA VIDA, OBLIGAN A SOSPECHAR LA EXISTENCIA DE UNA SÍFILIS CONGÉNITA.**

Las alteraciones anatomopatológicas se detallan a continuación:

Piel: la mácula descrita clínicamente, se traduce histológicamente por un infiltrado linfocitario del corion que se acompaña de dilatación capilar y tumefacción endotelial.

Las pápulas tienen un cuadro histológico semejante, pero la epidermis presenta diferente grado de hiperplasia.

Los condilomas presentan alteraciones epidérmicas similares pero con mayor hiperplasia e hipertrofia epidérmica.

Las ampollas son la consecuencia de un marcado edema intraepidérmico que lleva a la formación de bullas y el corion subyacente aparece infiltrado por polinucleares y mononucleares. Hay infiltrados linfoplasmocitarios, perianexial y perivasculares.

Huesos: son las lesiones más frecuentes (97%) y aparecen en los fetos por encima de los 6 meses de edad gestacional, dependiendo ellas, de la severidad de la enfermedad.

En los fetos muertos o recién nacidos con enfermedad avanzada, la lesión consiste en una ostecondritis localizada en la parte distal de la metáfisis de los huesos largos, de las costillas y falanges.

A este nivel se observa macroscópicamente una zona situada entre la epífisis y la metáfisis de aspecto granular y dentado, amarillenta, de la 2 mm. de espesor. Esta alteración macroscópica obedece a un proceso de vasculitis y neo-formación vascular por el cual el cartílago de crecimiento es invadido por vasos sanguíneos proliferantes desde la diáfisis. Dicho proceso altera la disposición columnar de

las células cartilagosas, las cuales maduran irregularmente y/o mueren a diferentes alturas de las columnas, de modo que el depósito de calcio es desparejo.

La unión osteo-condral al examen radiológico se proyecta como una banda irregular, con “dientes de sierra”.

La actividad osteoblástica, osteoclástica y la remodelación, están disminuidas

La médula ósea en la metáfisis, está reemplazada por un tejido de granulación con gran cantidad de vasos sanguíneos cuyas paredes gruesas, se hallan rodeadas por infiltrado linfo-plasmocitario.

La periostitis obedece a la formación de un tejido de granulación entre el periostio y el hueso subyacente . Esta lesión no se halla presente al nacer y se evidencia en niños algo mayores.

A medida que el tejido de granulación se fibrosa, se transforma en hueso por efecto de las células osteógenas del periostio; concomitantemente cesa la actividad osteoclástica de la superficie interna de la corteza, resultando un engrosamiento de la misma a ese nivel.

S. N. C.: El 100% de los casos existen lesiones anatomopatológicas en las meninges aún cuando fueren clínicamente silenciosas.

La lesión básica es una endarteritis con tumefacción de las células endoteliales, trombos ocasionales e infiltración linfo-plasmocitaria perivascular.

Hígado: Se observa infiltrados mononucleares con o sin necrosis celular, focos llamados microgomas, mieloeritopoyesis extramedular exagerada y fibrosis intersticial (hepatitis sifilítica). Suele apreciarse también perihepatitis.

Cuando esta fibrosis es localizada tiende a afectar más el lóbulo derecho; en esas áreas el reemplazo hepatocitario es completo. Hay vasculitis con infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis perivascular en capas concéntricas.

Al comienzo la fibrosis se limita a los espacios portales, pero con el avance de la enfermedad se generaliza produciendo una verdadera cirrosis con colestasis hepatocanalicular, ductal y nódulos de regeneración.

Pulmones: están a menudo agrandados, pesados, de consistencia firme y color gris-amarillento. Estas alteraciones se deben a la distensión de conductos alveolares y alvéolos por macrófagos y por fibrosis septal, cuadro denominado neumonía alba. Se observa también infiltrado mononuclear, áreas de colapso y fibrosis perivascular con infiltrados ricos en plasmocitos. Con cierta frecuencia coexisten con infecciones bacterianas secundarias inespecíficas.

Páncreas: también presenta este órgano fibrosis intersticial difusa que separa los acinos e islotes entre sí. Se halla infiltrado por linfocitos, plasmocitos y macrófagos de localización perivascular, preferentemente.

Los islotes de Langerhans muestran hipertrofia e hiperplasia, de causa no bien conocida.

Suprarrenales, Bazo, Riñones: la fibrosis es aquí más pronunciada en áreas subcapsulares, extendiéndose hacia la profundidad en forma de proyecciones irregulares. Existe también infiltración mononuclear y la mieloeritropoyesis extramedular y el compromiso vascular ya descritos.

Timo: puede ser asiento de abscesos localizados en la medular, descritos por Dubois. Se trata de cavidades múltiples tapizadas por epitelio pavimentoso y llenas de polinucleares. Parecen ser el resultado de necrosis central de masas epiteliales sólidas, secundariamente invadidas por polinucleares. Pueden ser visibles macroscópicamente.

Además el órgano presenta fibrosis densa que reemplaza el parénquima, existiendo infiltrados linfo-plasmocitarios perivasculares y focos de mieloeritropoyesis.

Ganglios: hiperplasia linfoide con infiltración plasmocitaria especialmente en la pulpa.

Placenta: suele ser macroscópicamente grande y edematosa. La cara materna es de color amarillo, pálida, con cotiledones friables.

Al microscopio las vellosidades son grandes, inmaduras y con forma de clava y el estroma presenta fibrosis extensa con disminución de los vasos fetales. Es raro encontrar espiroquetas en esas placentas. Hay villitis focal con plasmocitos. En capilares se detecta glóbulos rojos nucleados.

Las arteriolas tienen infiltración linfoplasmocitaria y engrosamiento parietales (endarteritis) y terminan por ocluirse.

Ninguna de estas alteraciones descritas son consideradas patognomónicas de la placentitis sífilítica.

SIFILIS TARDIA

Las manifestaciones clínicas más importantes y frecuentes son:

- a) Queratitis intersticial uni o bilateral: que puede culminar en ceguera.
- b) Las lesiones a nivel del sistema nervioso central semejan a las del terciarismo sífilítico. Es común aquí la aparición de sordera, retraso mental, convulsiones y hemiplejías transitorias.
- c) Las alteraciones esqueléticas comprenden: periostitis persistentes y recidivantes que ocasionan deformaciones óseas (ejemplo: tibia en hoja de sable).

El diagnóstico debe basarse en el cuadro clínico, radiológico y en los datos proporcionados por el laboratorio del niño y de la madre.

En el recién nacido, una prueba serológica positiva no significa necesariamente que el niño padezca sífilis, pues a partir de la madre pasan anticuerpos a la circulación fetal. Hacia los 3 meses la prueba positiva debida a transferencia pasiva a partir de la madre suele haber desaparecido y el lactante ha formado casi siempre sus propios anticuerpos si se halla en condiciones de hacerlo. A los 6 meses, las pruebas serológicas ofrecen una seguridad casi completa. Una prueba negativa es asimismo insegura, pues cabe que el niño no haya desarrollado anticuerpos por su propia cuenta. Sin embargo una sola prueba serológica positiva no es motivo suficiente para iniciar el tratamiento a cualquier edad, a menos que existan signos clínicos o radiológicos positivos y/o antecedentes maternos puesto que la positividad de la reacción puede ser debida a error de laboratorio o a procesos que producen reacciones positivas falsas.

BIBLIOGRAFIA

- Enfermedades del recién nacido. A. J. Schaffer
- Tratado de pediatría. Waldo E. Nelson
- Pathology of the fetus and the infant. E. L. Potter
- Gynecologic and Obstetric Pathology. E. Novak J. D. Woodruff
- Clínica dermatológica. M. A. Mazzini
- Pediatric Pathology. D. Stowens
- Potter`s Pathology of the fetus and infant. Edit Gilbert Barness
- <http://www.ms.gba.gov.ar/sitios/regionsanitaria2/files/2012/09/Sifilis-congenita-2013.pdf>