

SAUS CONGÉNITA

DRA. SANDRA TOLEDO
RESIDENTE DE PEDIATRIA
2021



INTRODUCCIÓN

Causada por la bacteria *Treponema pallidum*, Familia Spirochaetaceae.

Descrito por primera vez en el siglo XV. Terapias: palo santo, mercurio, sales de bismuto y compuestos de arsénico.

La combinación de penicilina y los avances en salud, disminuyeron drásticamente las complicaciones en todas las etapas de la sífilis.

La sífilis ha resurgido ahora como una amenaza a la salud pública en todos los estratos raciales y demográficos.

<https://doi.org/10.1002/pd.5728>

INTRODUCCIÓN

En el 2015, los Centros para el Control de Enfermedades (CDC) anunciaron un aumento del 38% en la tasa de casos de sífilis congénita (SC) en los Estados Unidos entre el año 2012 a 2014.

Esto coincidió con un aumento del 22% en las tasas de sífilis 1ª y 2ª en mujeres durante el mismo período.

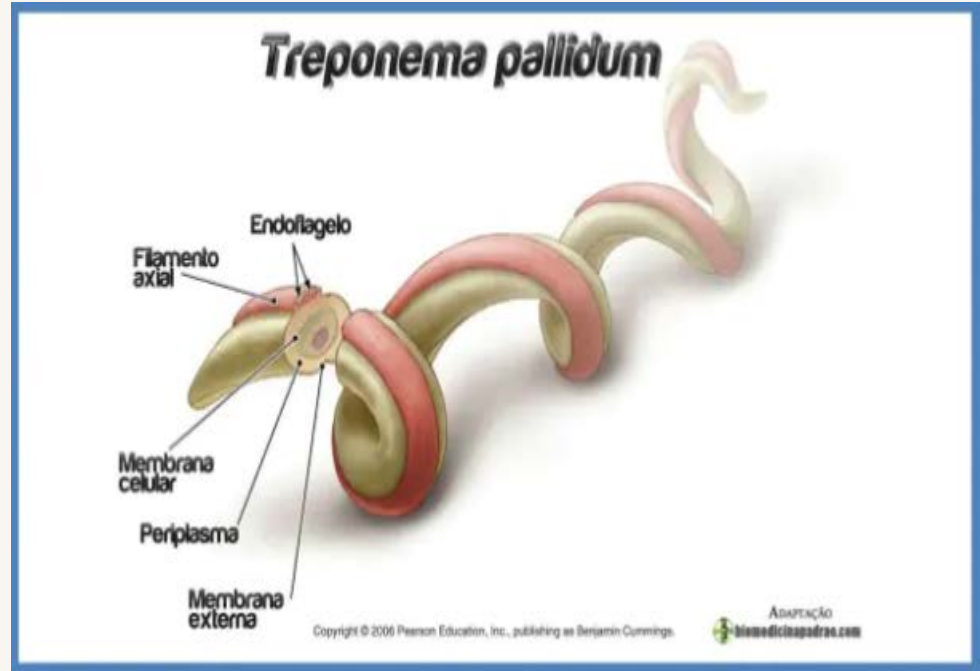
El 2018, se registró un 71,4% más de casos de sífilis 1ª, 2ª y un 185,3% más de casos de SC.

Las razones de este aumento son multifactoriales, por lo que es fundamental el diagnóstico y tratamiento oportuno a las embarazadas infectadas.

<https://doi.org/10.1002/pd.5728>

TREPONEMA PALLIDUM

1. Espiroqueta Gram negativa
2. Compuesta por entre 8 a 20 espiras enrolladas
3. Mide entre 5 – 20 micras de largo
4. Morfológicamente es similar al flagelo bacteriano, le otorga movilidad (sacacorchos)
5. Reservorio: Humano exclusivo
6. 50 microorganismos para iniciar infección

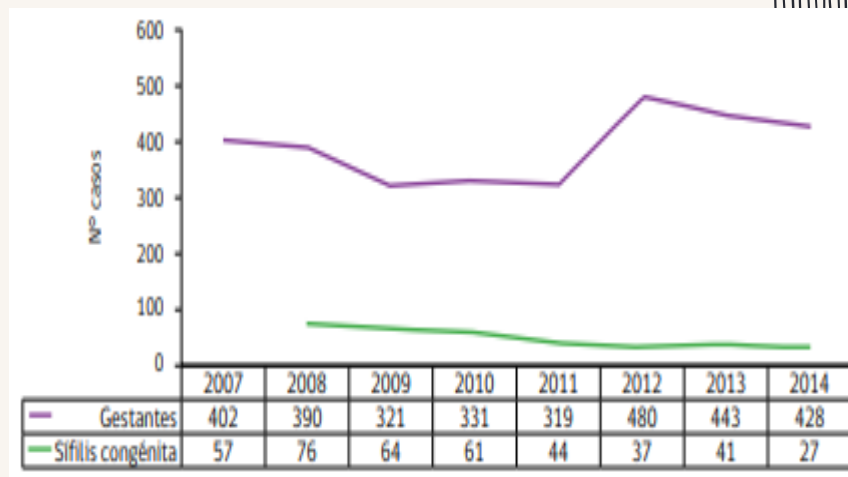


EPIDEMIOLOGÍA

Tabla 1: Tasas y Casos de Sífilis Congénita en Chile. Año 2000 - 2014

Año	Casos	Tasa*
2000	68	0,26
2001	41	0,16
2002	65	0,26
2003	59	0,24
2004	61	0,25
2005	48	0,21
2006	59	0,24
2007	57	0,24
2008	76	0,31
2009	64	0,25
2010	61	0,24
2011	44	0,18
2012	37	0,15
2013	41	0,17
2014	27	0,11

Gráfico 1: Casos de Sífilis en gestantes y Sífilis congénita. Chile 2007 -2014



EPIDEMOLOGÍA

Tabla 2: Tasas de Sífilis Congénita según regiones. Año 2012 - 2016

Tabla 4. Tasas de sífilis según regiones. Chile 2012-2016*

Regiones	2012		2013		2014		2015		2016*	
	Casos	Tasas	Casos	Tasas	Casos	Tasas	Casos	Tasas	Casos	Tasas
Arica	103	45,4	61	26,4	53	22,5	50	20,9	43	17,7
Tarapacá	262	83,7	184	57,3	184	56,0	143	42,5	150	43,5
Antofagasta	227	38,2	181	30,0	174	28,4	192	30,8	182	28,8
Atacama	80	26,7	67	22,0	75	24,3	46	14,7	68	21,5
Coquimbo	195	26,5	151	20,2	162	21,3	208	27,0	181	23,1
Valparaíso	811	45,7	753	42,1	726	40,1	614	33,6	561	30,4
Metropolitana	1.673	23,7	1.690	23,7	1.772	24,5	1.658	22,7	1.836	24,8
O'Higgins	216	24,2	276	30,6	245	26,9	254	27,6	188	20,3
Maulé	99	9,7	126	12,3	156	15,1	111	10,6	99	9,4
Biobío	350	16,9	458	21,9	433	20,6	475	22,5	416	19,5
Araucanía	94	9,7	116	11,9	68	6,9	80	8,1	104	10,4
Los Ríos	21	5,3	15	3,8	52	12,9	48	11,9	57	14,0
Los Lagos	159	19,3	242	29,2	210	25,2	217	25,8	218	25,7
Aysén	13	12,3	12	11,3	16	14,9	12	11,1	8	7,3
Magallanes	37	22,9	23	14,1	84	51,3	50	30,4	36	21,7
Total	4.340	24,9	4.355	24,7	4410	24,7	4.158	23,1	4.147	22,8

*2015 y 2016, datos provisorios. Tasas por cien mil hab. Fuente: Base de datos ENO.DEIS. Dpto. Epidemiología, MINSAL, Chile.

DESCRIPCION DE LA ENFERMEDAD

Sífilis congénita: infección transplacentaria por *Treponema pallidum* al embrión o feto.

- Madre con sífilis no tratada
- Inadecuadamente tratada.

Diseminación hematógena: piel, mucosas, huesos, hígado, bazo y SNC.

Manifestaciones de la infección por *T. pallidum* in útero dependen de:

- a. La etapa evolutiva en la gestante
- b. EG, al momento de la infección
- c. Tratamiento efectivo en la gestante

Diagnóstico complejo por el paso de anticuerpos IgG maternos (treponémicos y no treponémicos) al feto, lo que dificulta la interpretación de los resultados serológicos.

Con el estadio de infección materna al momento del embarazo, la EG al momento de la infección, la carga de treponemas que infectan al feto y la oportunidad de la respuesta inmunológica de la madre.

Puede prevenirse y tratarse en útero → diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado (gestante y su pareja)

PRESENTACIÓN CLÍNICA



CHANCRO



Embarazo: presentación clínica similar a la no embarazada.

Transmisión: contacto sexual con una pareja infectada.

Mecanismo: espiroqueta penetra en las mucosas, membranas o abrasiones cutáneas abiertas para diseminarse sistémicamente.

Período de incubación: promedio 21 días

→chancre 1º: úlcera indolora con bordes elevados en el lugar de la inoculación puede pasar desapercibido.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

1. **Aborto o Mortinato:** Más del 50% de los fetos infectados muere.
2. **Multisistémica:** Nace gravemente enfermo, con retraso del crecimiento, anemia, hepatoesplenomegalia, lesiones cutáneas variadas, compromiso del SNC. Es la forma menos frecuente, indistinguible de otros cuadros sépticos pero generalmente de fácil diagnóstico por serología.
3. **Oligosintomática:** se presenta generalmente en los primeros 6 meses de vida. Manifestaciones: rinorrea serohemática, lesiones cutáneas descamativas y alteraciones óseas. Diagnóstico tardío.
4. **Asintomática:** Forma de presentación más frecuente. El 60% de los RN infectados son asintomáticos al nacimiento, los que desarrollarán síntomas entre las 3 a 8 semanas de vida si no reciben tratamiento.

ECOGRAFÍA

Después de 18 semanas, el feto se vuelve inmunocompetente y es capaz de generar respuesta a la infección necesaria para causar las anomalías ecográficas.

31% de las embarazadas no tratadas tendrán evidencia ecográfica.

Anomalías ecográficas más comunes:

1. Hepatomegalia (80%)
2. Anemia fetal → Dopplers elevados de la arteria cerebral media (MCA) (33%)
3. Placentomegalia (27%)
4. Polihidramnios (12%)
5. Ascitis y / o hidrops fetal (10%)

CLASIFICACIÓN Y NOTIFICACIÓN

Clasificación general de los estados de la Sífilis

a. Sífilis Precoz Riesgo de transmisión vertical

- Sífilis Primaria
- Sífilis Secundaria
- Sífilis Latente Precoz

75 – 95%

b. Sífilis Tardía

- Sífilis Latente Tardía
- Sífilis Terciaria

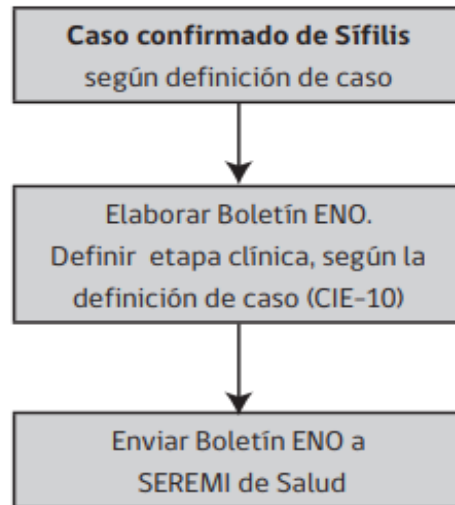
10 – 35%

c. Sífilis Congénita

- Sífilis congénita precoz
- Sífilis congénita tardía

d. Neurosífilis

Flujograma de Notificación en Caso de Sífilis en Embarazada y Sífilis Congénita



SÍFILIS CONGÉNITA PRECOZ

- Cuadro multisistémico fulminante
- Lesiones de piel y mucosas que aparecen 2 – 10 semanas de vida:
 1. 40 – 60% de los pacientes
 2. Altamente infecciosas
 3. Mucosas: rinitis mucosa, mucopurulenta o sanguinolenta (7-14 días), grietas comisura labial, parches mucosos.
 4. Cutáneas: exantema maculopapular simétrico, lesiones ampollares



SÍFILIS CONGENTA PRECOZ

LESIONES ÓSEAS:

- Periostitis, epifisitis y osteocondritis.
- Pseudoparálisis de Parrot: separación epífisis osteocondríticas → dolor incapacitante e incluso luxación de la epífisis y fracturas
- Dactilitis secundaria a periostitis (falanges proximales)



Ensanchamiento de las metafisis en forma de copa y aumento de las partes blandas de ambas rodillas.

SÍNDROME CONGENITO DE REEBOZ

- Linfadenopatías generalizadas (epitrocleares)
- Bajo peso al nacer
- Hepatoesplenomegalia: 2rio a hematopoyesis extramedular y/o hepatitis (puede empeorar con penicilina)
- Trombocitopenia: petequias o púrpura (puede ser la única manifestación)
- Anemia
- Ictericia

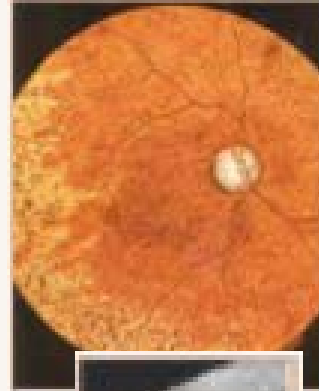
SÍFILIS CONGENTA PRECOZ

- ❑ Alteraciones oculares: uveítis, glaucoma, coriorretinitis
- ❑ LCR: pleocitosis, elevación proteínas (con o sin clínica neurológica → Convulsiones, parálisis nervios craneales)
- ❑ Compromiso renal: Síndrome nefrótico, glomerulonefritis
- ❑ Neumonía alba: infiltrado intersticial difuso

SÍFILIS CONGÉNITA TARDÍA

Secuelas de inflamación crónica o “cicatrices” de la sífilis precoz.

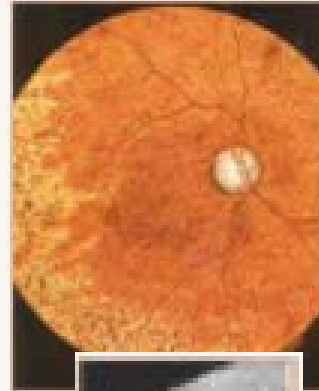
- > 2 años de edad.
- Pacientes no infectivos
- Queratitis intersticial: proliferación vasos sanguíneos en la córnea
- Granulomas necrotizantes (gomas)
- Sífilis cardiovascular (aortitis, estenosis ostium coronario)



SÍFILIS CONGÉNITA TARDÍA

ESTIGMAS:

- ❖ Dientes de Hutchinson
- ❖ Molares en mora
- ❖ Perforación paladar duro
- ❖ Nariz en silla de montar
- ❖ Tibias en sable
- ❖ Sordera por compromiso VIII par
- ❖ SNC: retraso mental, convulsiones, atrofia nervio óptico, convulsiones



LABORATORIO PRUEBAS NOTREPONÉMICAS

Técnicas de tamizaje, de diagnóstico y de seguimiento.

Miden anticuerpos contra antígenos de la célula huésped que ha sido dañada por el *Treponema pallidum*.

Determinan anticuerpos no específicos frente al *Treponema pallidum*.

Un examen no treponémico reactivo, sin otra evidencia clínica o epidemiológica no confirma una infección por sífilis.

LABORATORIO VDRL

Gold standard para tamizaje, clasificación y control de tratamiento.

Reacción antígeno-anticuerpo de tipo floculación.

Mide anticuerpos IgM e IgG en respuesta al material lipoidal liberado de las células dañadas.

La técnica VDRL permite el análisis cualitativo y cuantitativo de las muestras de suero y líquido cefalorraquídeo (LCR).

Las diluciones que se informan son:

- Sin diluir y reactivo débil (1:1)
- Las diluciones continúan: 1:2, 1:4, 1:8, 1:16, 1:32, 1:64, 1:128, 1:256 o más.

En una persona sana sin antecedentes el resultado debiera ser “no reactivo”.

LABORATORIO RPR

Técnica cualitativa que se emplea como técnica de tamizaje.

Se utiliza para tamizaje, clasificación de etapa clínica de la sífilis y control de tratamiento.

Esta técnica corresponde a una reacción antígeno-anticuerpo unido a partículas de carbón.

Mide anticuerpos IgG e IgM producidos en respuesta al material lipoidal liberado desde las células dañadas del huésped o liberado desde los treponemas. La técnica de RPR permite el análisis de las muestras de plasma y suero. No está validada para análisis del LCR.

LABORATORIO PRUEBAS TREPONÉMICAS

Detectan específicamente los anticuerpos contra *Treponema pallidum* y su utilidad está orientada a confirmar serológicamente el contacto de la persona con la bacteria.

Estas pruebas una vez que se hacen reactivas, permanecen reactivas para toda la vida.

No son útiles al momento de distinguir enfermedad actual de enfermedad antigua.

No se utilizan para seguimiento clínico de pacientes.

LABORATORIO PRUEBAS TREPONÉMICAS

FTA-Abs: Es una técnica de anticuerpos fluorescentes indirecta empleada como examen confirmatorio de la presencia de anticuerpos específicos contra *Treponema pallidum*, que emplea este agente como antígeno.

Operador dependiente.

MHA-Tp: Técnica de elección para la confirmación de sífilis en la red asistencial, por su costo efectividad.

Es una técnica de hemoaglutinación pasiva basada en la aglutinación de eritrocitos sensibilizados con el antígeno de *Treponema pallidum*.

DETECCIÓN EN GESTANTES

- VDRL al ingreso a control prenatal, 24 semanas y entre las 32 – 34 semanas.
- Toda gestante con serología (+) a cualquier dilución o con serología (-) pero con pareja que tiene serología (+) debe recibir tratamiento inicial (1 dosis de Penicilina benzatina)
- Derivación UNACESS
- Gestantes > 24 semanas con sospecha de sífilis 2ª derivar dentro de 24 horas para evaluación unidad feto-placentaria y prevención de parto prematuro
- VDRL Reactivo al parto sin antecedentes de sífilis previo debe considerarse como sífilis presunta

TRATAMIENTO EN GESTANTES

Sífilis Primaria, Sífilis Secundaria, Sífilis Latente Precoz

Medicamento	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración
Penicilina benzatina	2.400.000 UI	intramuscular	semanal	2 semanas consecutivas

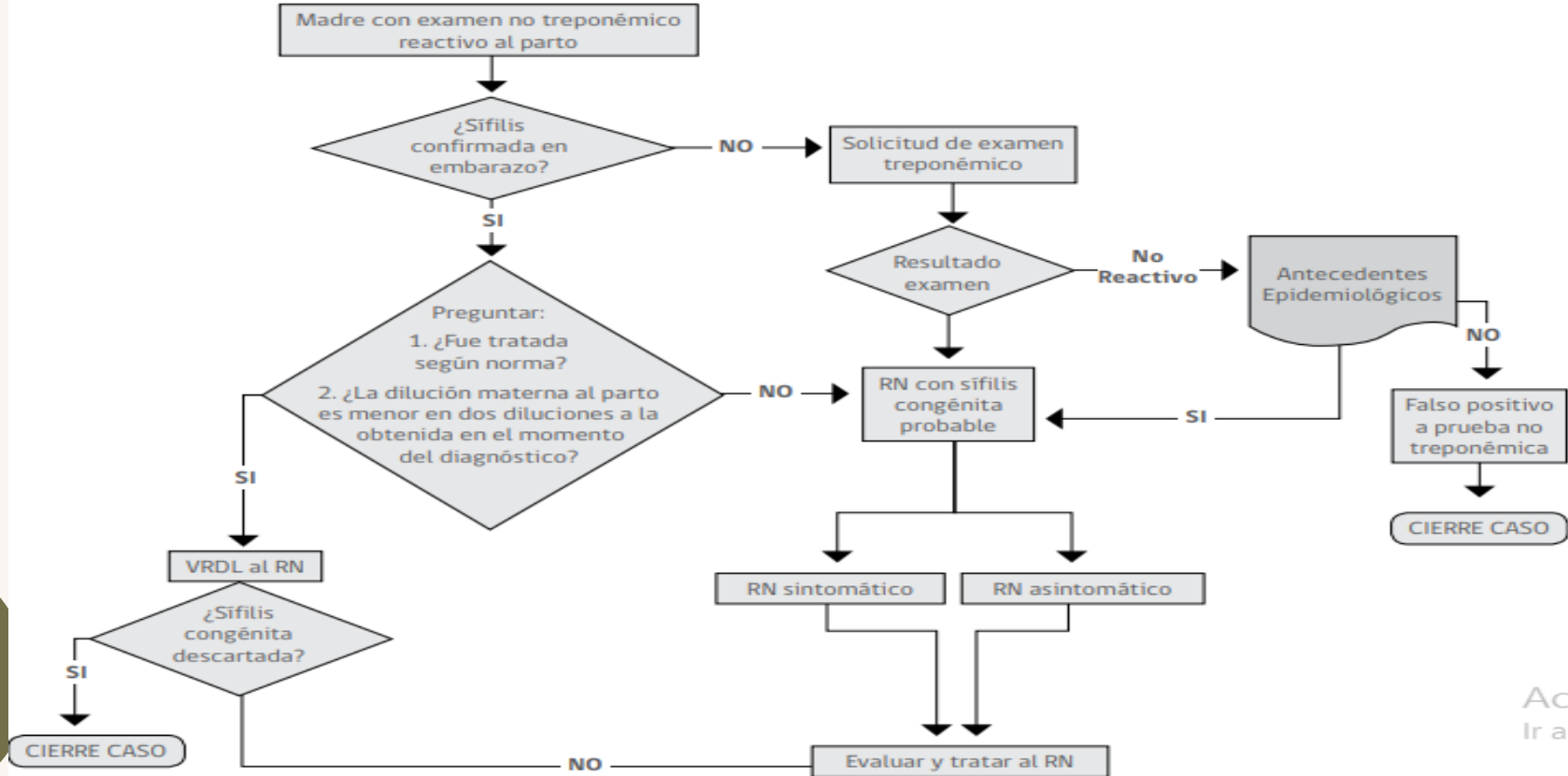
Sífilis Latente Tardía

Medicamento	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración
Penicilina benzatina	2.400.000 UI	intramuscular	semanal	3 semanas consecutivas

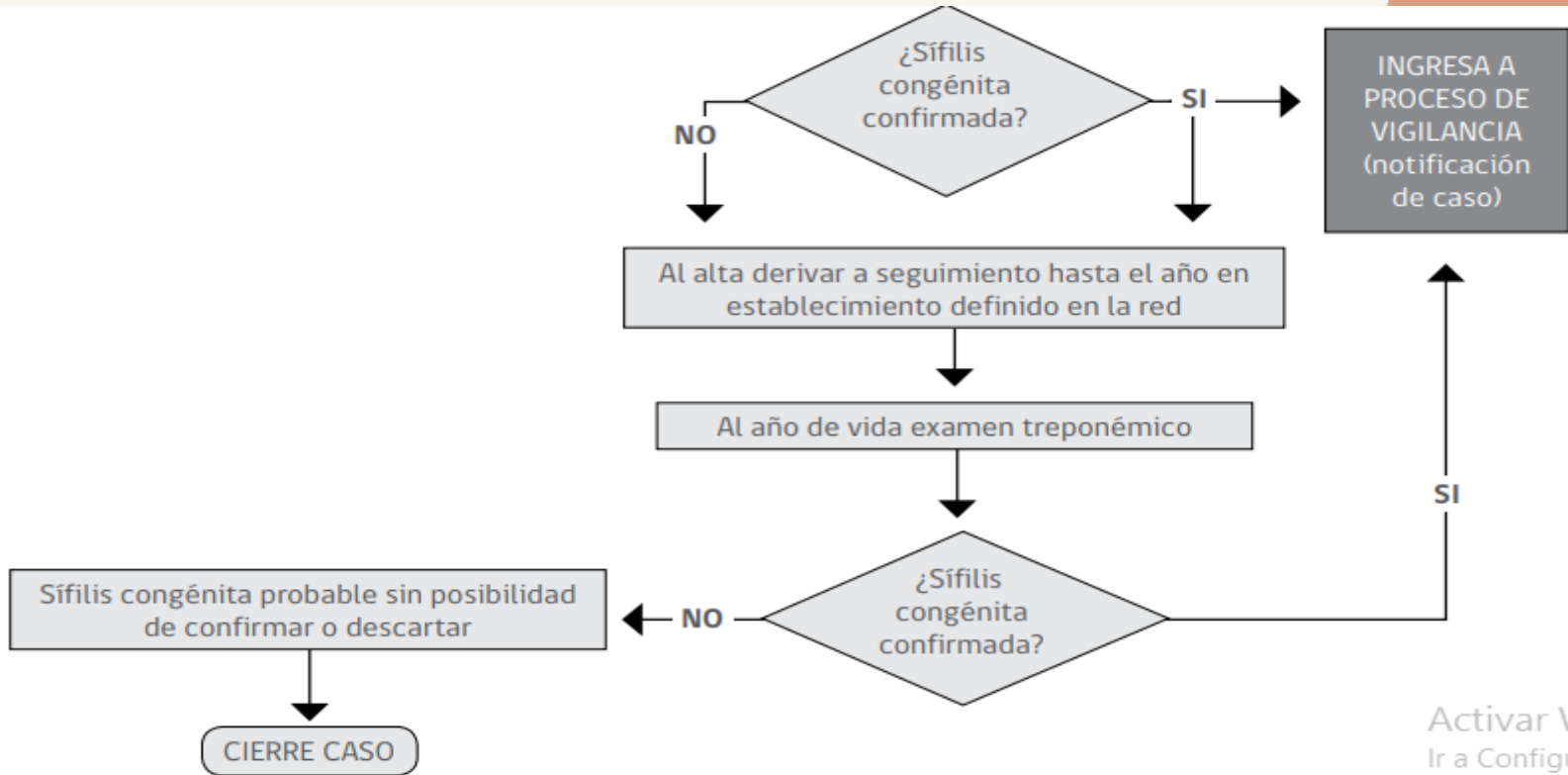
Seguimiento con VDRL mensual hasta el parto

Disminución en 2 o más diluciones de serología al mes post tratamiento.

FLUJOGRAMA: SEROLOGIA NOTREPONEMICA REACTIVA



FLUJOGRAMA: SÍFILIS CONGÉNITA CONFIRMADA



DETECCIÓN DE SÍNTOMAS EN RN

✓ Antecedentes epidemiológicos maternos:

- ITS de la madre y sus parejas/contactos sexuales, durante el embarazo actual o en embarazos anteriores.
- Ausencia de control de embarazo, o control irregular
- Abuso de sustancias (alcohol, drogas, medicamentos, etc.)
- Situación de riesgo psicosocial
- Inadecuada evolución de la curva serológica materna
- Tratamiento inadecuado o incompleto de la madre y sus parejas/contactos sexuales

DETECCIÓN DE SÍFILIS EN RN

- ✓ Serología neonatal:
 - Test no treponémicos y treponémicos reactivos en el hijo al nacimiento puede deberse al traspaso transplacentario de IgG materna y no deben ser considerados diagnóstico.
 - Hasta el momento no hay disponible una prueba diagnóstica que permita asegurar la presencia de infección en un RN.
 - Sin infección, los anticuerpos adquiridos por el RN deben disminuir a los 3 meses de edad y desaparecer a los 6 meses
 - En RN un VDRL o RPR reactivo en 2 o más diluciones por sobre la dilución materna es diagnóstico de sífilis congénita.

DETECCIÓN DE SÍFILIS EN RN

✓ Hallazgos al examen físico:

- La presencia de signos de sífilis

✓ Alteraciones de exámenes de laboratorio y radiológicos:

- VDRL reactivo en líquido cefalorraquídeo.
- Hallazgos anormales en el LCR de acuerdo a la edad gestacional y/o cronológica. Valores de leucocitos mayores a 5 por mm³ y/o proteínas mayor a 40mg/dl, se consideran como alterados.
- Alteración de función hepática y renal
- Rx. de huesos largos
- Alteración del fondo de ojo

DIAGNÓSTICO

Sífilis congénita precoz:

- Test no treponémico reactivo a cualquier dilución, con alteraciones de laboratorio y/o clínicas compatibles con hepatoesplenomegalia, rash maculopapular con compromiso de palmas y plantas, pénfigo sifilítico, coriza serohemorrágica, fisuras peri orales y/o perianales (rágades), condilomas planos, pseudoparálisis de Parrot, compromiso del SNC.
- Test no treponémico reactivo mayor o igual a 2 diluciones comparado con el test no treponémico de la madre, con lactante sin sintomatología.

DIAGNÓSTICO

Sífilis congénita tardía:

- Test no treponémico reactivo después de los 2 primeros años de vida, con antecedente de madre con sífilis confirmada durante la gestación no tratada o inadecuadamente tratada y sin tratamiento al nacer, en ausencia de contacto sexual y alguna de las siguientes condiciones:
- Ausencia de signos y síntomas.
- Presencia de estigmas sifilíticos.
- Presencia de test no treponémico reactivo en líquido cefalorraquídeo, con o sin sintomatología neurológica.

HJODEMADRECONSIALIS

- ✓ Examen físico completo: determinar la existencia de manifestaciones clínicas de Sífilis Congénita Precoz.
- ✓ VDRL en sangre y LCR
- ✓ Estudio citoquímico de LCR.
- ✓ Hemograma y Recuento de plaquetas.
- ✓ Exámenes de función hepática (transaminasas, bilirrubina y protrombina)
- ✓ Función renal
- ✓ Radiografía de huesos largos.
- ✓ Fondo de ojo.
- ✓ Rx. de Tórax, en caso de presentar sintomatología respiratoria.

NEUROSÍFILIS

Se puede presentar tanto en etapa precoz como tardía con o sin manifestaciones neurológicas.

El único método útil para el diagnóstico de neurosífilis es el VDRL reactivo en LCR.

El RN con Neurosífilis se debe tratar por 10 días. En caso de punción lumbar frustra o hemorrágica, no insistir.

TRATAMIENTO

Edad	Medicamento	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración
0 - 7 días	Penicilina G sódica	50.000 UI por kilo de peso	endovenosa	cada 12 horas	por 10 días consecutivos
8 - 28 días	Penicilina G sódica	50.000 UI por kilo de peso	endovenosa	cada 8 horas	por 10 días consecutivos
Más de 28 días	Penicilina G sódica	50.000 UI por kilo de peso	endovenosa	cada 4 ó 6 horas	por 10 días consecutivos

REACCIÓN DE JARISCH-HERXHEIMER

- ❑ Primeras 24 h de iniciado el tratamiento con penicilina
- ❑ Respuesta inflamatoria aguda debida a la rápida destrucción de espiroquetas.
- ❑ Síntomas: Fiebre, taquipnea, taquicardia, hipotensión, aumento de lesiones cutáneas e incluso la muerte por compromiso cardiovascular
- ❑ Manejo: medidas de soporte

LACTANCIA MATERNA

- ❑ NO ESTA CONTRAINDICADA
- ❑ Leche materna no se considera agente infectante efectivo → No alcanza cargas bacterianas significativas para producir enfermedad
- ❑ Si la mama no recibo tratamiento adecuado → Tratar

SEGUIMIENTO

Madre adecuadamente tratada y RN con VDRL o RPR periférico reactivo no tratado	RN con sífilis congénita tratada (probable y/o confirmada)	RN con neurosífilis
<ol style="list-style-type: none">1. Control médico y VDRL o RPR al mes, a los 2 meses, a los 3 meses o hasta que el examen no treponémico sea NO REACTIVO.2. Si las diluciones de VDRL o RPR se mantienen estables o aumentan se debe volver a evaluar al niño e indicar tratamiento.3. A los 6 meses de vida, debe negativizarse el VDRL o RPR, en caso contrario, volver a evaluar al niño.4. Alta luego de corroborar que el VDRL o RPR sea NO REACTIVO.	<ol style="list-style-type: none">1. Control médico y con VDRL o RPR al mes, a los 2, 3, 6 meses y 12 meses de vida.2. Si el VDRL o RPR permanece reactivo a los 6 meses de edad, se debe volver a evaluar al niño/a.3. A los 12 meses de edad realizar pruebas treponémicas.	<ol style="list-style-type: none">1. Control médico y VDRL o RPR al mes, a los 2, 3, 6 meses y 12 meses de vida.2. Control de VDRL en LCR a los 6 meses de edad, para corroborar que sea NO REACTIVO. En caso contrario, volver a evaluar y a tratar al niño3. A los 12 meses de edad realizar pruebas treponémicas.4. Realizar seguimiento neurológico, por otorrino y oftalmólogo a los 3, 6 y 12 meses de edad.

REFERENCIAS

- Congenital syphilis: a contemporary update on an ancient disease Martha W.F. Rac1 Irene A Stafford1 Catherine S. Eppes1 Baylor College of Medicine 1Department of Obstetrics and Gynecology Houston, Texas. Mayo 2020. <https://doi.org/10.1002/pd.5728>
- Cofré, Fernanda, Delpiano, Luis, Labraña, Yenis, Reyes, Alejandra, Sandoval, Alejandra, & Izquierdo, Giannina. (2017). Síndrome de TORCH: Enfoque racional del diagnóstico y tratamiento pre y post natal.: Recomendaciones del Comité Consultivo de Infecciones Neonatales Sociedad Chilena de Infectología, 2016. *Revista chilena de obstetricia y ginecología*, 82(2), 171-211. <https://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262017000200011>
- Rev Chilena Infectol 2016; 33 (2): 191-216
- Rev Chil Pediatr 2014; 85 (1): 86-93
- Norma de Profilaxis, Diagnóstico y Tratamiento de las Infecciones de Transmisión Sexual (ITS) 2016
- Norma Conjunta de Prevención de la Transmisión Vertical del VIH y la Sífilis