Enterocolitis necrótica y sífilis congénita en un recién nacido

Katherine Rossel C.¹; Andrés Maturana P.¹; Marcela Pérez R.²;
María Teresa Vial P.³; Aníbal Espinoza G.⁴

Resumen

Un recién nacido por cesárea a las 36 semanas de edad gestacional (hijo de una pareja promiscua cuya madre no cumplió controles prenatales) evolucionó con hipoglicemia, hiperbilirrubinemia y distensión abdominal progresiva, títulos de VDRL en sangre del cordón umbilical de 1/128, FTA-ABS, hemoaglutinación y ELISA IgM para treponemas positivos. Las imágenes de ultrasonografía y radiología mostraban gas en la vía biliar y neumatosis intestinal. Los cultivos bacterianos dieron resultados negativos. En la laparotomía se encontraron extensos signos de enteritis necrótica. Falleció al tercer día de vida en falla circulatoria. En la necropsia se encontraron alteraciones histológicas características de sífilis en los tejidos pulmonar (neumonía alba), pancreático e intestinal, junto con extensa neumatosis que afectaba todo el intestino delgado, el colon y el recto.

Palabras clave: sífilis congénita, enteritis, necrótica, neonatal.

Congenital syphilis and necrotizing enterocolitis in a newborn infant

The clinical features of a 36 weeks gestational age, 2 100 g birth weight, 48 cm birth length newborn male infant born by cesarean section after an unsupervised pregnancy to a sexually promiscuous couple are described. His clinical course was marked by hypoglycemia, hyperbilirrubinemia, progressive abdominal distention, circulatory failure and bleeding from the gastrointestinal tract, airway and skin puncture sites. VDRL titres from cord blood were 1/128. FTA-ABS, hemagglutination and IgM ELISA tests gave positive results. Blood cultures were negative. Penicillin and a modified artificial milk formula (20 ml per kg body weight) were started in the first 12 hours of life. Abdominal symptoms and signs, together with evidence of gas in the ultrasonographic evaluation of the biliary tract and of intestinal pneumatosis at X ray examinations prompted surgical abdominal exploration which showed extensive necrotizing enterocolitis. Postmortem histologic examination showed signs suggesting treponemal disease in lung, pancreatic and intestinal tissue and also generalized pneumatosis along the whole small bowel, colon and rectum.

Key words: enterocolitis, necrotizing, syphilis congenital.

La sífilis congénita era considerada la primera causa de abortos y mortinatos antes de la introducción de los antibióticos. El descubrimiento de la penicilina produjo un importante

descenso de casos hasta la década de 1980. La prostitución, el abuso de drogas ilícitas (cocaína) y la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana han favorecido el posterior resurgimiento de esta enfermedad^{1,3}.

En Chile, donde son obligatorias las pruebas VDRL durante el embarazo en la madre y en sangre de cordón al nacer, como parte de la vigilancia epidemiológica⁴, la incidencia de la enfermedad ha aumentado progresivamente y se ha mantenido la misma tasa de mortalidad (0,08 casos por 100.000 nacidos vivos)⁵ de manera semejante a lo sucedido en otros países^{1,6}.

1. Unidad de Neonatología, Hospital Clínico San Borja-Arriarán.
2. Departamento de Pediatría, Hospital Clínico San Borja-Arriarán.
3. Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico San Borja-Arriarán.
4. Servicio de Radiología, Hospital Clínico San Borja-Arriarán.

Las manifestaciones clásicas de la sífilis congénita han sido ampliamente descritas^{1, 2, 6-9}, pero su patrón clínico puede variar⁸, si la infección neonatal se pesquisa precozmente, antes de las secuelas, como es el caso del daño pulmonar agudo conocido como neumonía alba⁶. Hasta la fecha no ha sido descrito en recién nacidos, salvo en autopsias, el compromiso intestinal agudo producido por la espiroqueta. Por esta razón se presenta un caso de enterocolitis necrótica masiva, como posible expresión clínica inusual de la sífilis congénita reciente.

Caso Clínico

Varón nacido por cesárea a las 36 semanas de edad gestacional, peso al nacer 2 100 g, talla 48 cm, apgar 8 y 9 uno y cinco minutos después de nacer. Madre de 34 años, multipara, antecedentes de dos cesáreas previas, condilomatosis vulvovaginal. Embarazo no controlado. Pareja sexual inestable y promiscua. El recién nacido presentó quejido a la hora de vida, con requerimiento de oxígeno inferior a 40%, dificultad en la termorregulación e hipoglicemia. Tenía una masa abdominal palpable en flanco izquierdo, fija, indolora y sin dilatación de asas. VDRL de cordón 1/128. Tratado con solución de glucosa endovenosa, corrigiéndose rápidamente la glicemia. Se inició alimentación enteral a las 12 horas de vida, con fórmula artificial (Pre-Nan® al 16,5%) 20 ml · kg · día. En las primeras 24 horas de vida cursó con distensión abdominal progresiva, residuo gástrico bilioso, deposiciones acólicas, hipoglicemia persistente (32 mg%) y sangramiento en sitios de punción vascular y lumbar. La ultrasonografía abdominal mostraba gases en la vía biliar y la radiografía de abdomen simple extensas áreas de neumatosis. En la laparotomía se encontraron equimosis y neumatosis generalizada en intestino delgado y grueso, sin perforación. Por la extensión del daño intestinal se efectuó únicamente ileostomía. Tratado con ventilación mecánica, catéter venoso central y arterial, amikacina, penicilina, metronidazol, dopamina, dobutamina y transfusiones de plasma, glóbulos rojos y plaquetas, evolucionó con signos de choque séptico (falla circulatoria y renal, hemorragia pulmonar y digestiva) y convulsiones iterativas que respondieron a fenobarbital endovenoso. Los hemocultivos fueron negativos. Las pruebas de anticuerpos treponémicos fluorescentes (FTA Abs), hemaglutinación y Elisa IgM para la confirmación etiológica de sífilis fueron positivas en sangre. En el líquido cefalorraquídeo no se efectuó estudio, debido a la contaminación con sangre durante la punción lumbar. Falleció a la edad de tres y medio días en falla circulatoria.

En la necropsia se encontró engrosamiento y opacidad de las meninges sin signos macroscópicos de encefalitis, infartos o hemorragia, hepatomegalia, esplenomegalia y extensas hemorragias pulmonares, necrosis y focos hemorrágicos en todo el tracto digestivo, neumatosis generalizada —sin perforación— en todo el intestino delgado, colon y recto. En el examen microscópico de los pulmones

se registró engrosamiento intersticial, fibrosis incipiente e infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y signos focales de inmadurez (figura 1). En el hígado se observó acentuada atrofia trabecular, fibrosis intersticial y portal. Había signos de pancreatitis crónica intersticial difusa con fibrosis y acentuada atrofia parenquimatosa de la glándula (figura 2). En el intestino se encontró engrosamiento y fibrosis de la submucosa intestinal, infiltrado mononuclear linfoplasmocitario y leucocitos polimorfonucleares en áreas de necrosis a nivel de la mucosa (figura 3). Los riñones mostraban signos histológicos de retardo en la maduración correspondiendo esta a sólo 30 semanas de gestación. La tinción de Warthin Starry no permitió detectar espiroquetas en los tejidos.

Comentario

El contagio venéreo de la sífilis se ha asociado a numerosos factores de riesgo, sin embargo únicamente la falta de control prenatal ha demostrado tener una estrecha correlación (70% a 86%) con el riesgo de adquirir sífilis congénita¹⁻³. El diagnóstico es básicamente serológico, dada la extrema fragilidad de la espiroqueta y lo costoso de las técnicas histoquímicas^{7, 9, 11, 12}. Las pruebas no treponémicas (RPR, VDRL) se emplean como pruebas de rastreo y las treponémicas (MHA, FTA-ABS, Elisa IgM), caras pero más específicas y sensibles para confirmar la infección^{1, 7-9, 13}. La mancha de Western, la reacción de polimerasa en cadena, son métodos nuevos, dan certeza, pero su gran coste limita su empleo^{13, 17}.

En el caso que se comenta, el diagnóstico de sífilis está bien documentado por los antecedentes clínicos y resultados serológicos de rastreo y confirmación.

Cuando el *Treponema pallidum* infecta a la madre, produce una pequeña bacteremia desde el sitio de inoculación, pero no invade al feto sino dos a tres semanas después, cuando la concentración de espiroquetas en la sangre es mayor. Estos agentes pueden ser aislados de placenta y el cordón umbilical aun antes de detectarse respuesta inmunitaria en la madre, por lo que algunos clínicos y patólogos sugerieren, en embarazos no controlados y madres seronegativas, intentarlo en el parto, o bien repetir el VDRL tres a seis meses después en la madre y el niño¹⁵. La espiroqueta puede atravesar la placenta en cualquier etapa del embarazo. Antes de las 24 semanas de gestación el feto es muy tolerante a la bacteria y no se produce gran daño

Figura 1: Pulmón 10X (hematoxilina-eosina). Ensanchamiento intersticial, fibrosis incipiente, compromiso perivascular e infiltrado inflamatorio mononuclear.

Figura 2: Páncreas 10X (hematoxilina-eosina). Atrofia pancreática, fibrosis intersticial e infiltrado inflamatorio mononuclear.

Figura 3: Intestino 10X (hematoxilina-eosina). Fibrosis incipiente de la submucosa e infiltrado linfoplasmocitario.

en él, dada la inmadurez de su sistema inmunitario. Luego el treponema causa mortinatos, partos prematuros y neonatos enfermos^{1, 7-9}. La reacción inmunitaria desencadenada por el treponema es generalizada y se caracteriza por infiltrado perivascular, preferentemente mononuclear, el cual comprime la luz arteriolar, reduce el flujo sanguíneo, desencadenando posteriormente isquemia y necrosis focal^{7, 8}. En el paciente descrito se cumplió lo citado por Oppenheimer y Dahm⁸, encontraron alteraciones características y específicas en pulmón, páncreas e intestino. El engrosamiento del intersticio pulmonar con fibrosis e infiltrado mononuclear linfoplasmocitario, corresponden a lo descrito como neumonía alba y son muy sugerentes de sífilis congénita, explicando la polipnea y el temprano aumento de la demanda por oxígeno. La pancreatitis intersticial con fibrosis y atrofia a los tres días de vida, señala una evolución crónica, probablemente secundaria a la infección intrauterina. El retardo focal de la maduración pulmonar no parece descrito en la literatura y, junto a la inmadurez renal permiten estimar el contagio materno alrededor

de las 27 semanas de gestación. La atrofia trabecular hepática y la fibrosis intersticial y portal no son, en este paciente, atribuibles a otro agente bacteriano, viral o parasitario. Pese al resultado negativo de la tinción de Warthin Starry, que podría deberse al tratamiento con penicilina, las alteraciones histopatológicas eran muy sugerentes de infección congénita por sífilis.

El engrosamiento y fibrosis de la submucosa intestinal, junto a la reacción inflamatoria caracterizada principalmente por mononucleares y células plasmáticas, no corresponden a lo esperado en la etapa aguda de una enterocolitis necrótica⁷⁻⁹ lo que hace suponer que antes del parto el *Treponema pallidum* lesionó el intestino, debilitó la barrera intestinal y favoreció la ulterior puesta en marcha de mecanismos patogénicos que, incluida la invasión bacteriana, facilitaron la evolución hacia esta entidad.

El progreso en el diagnóstico y tratamiento precoz de la sífilis congénita son indiscutibles, pero el reciente y sostenido aumento de su incidencia hace necesario impulsar políticas más eficientes de protección y prevención contra la enfermedad.

Referencias

1. *Berry MC, Dafuni AS*: Resurgence of congenital syphilis. *Infect Dis Clin North Am* 1992; 6: 19-29.
2. *Liu CC, So WC, Lin CH, Yeh TF*: Congenital syphilis: Clinical manifestations in premature infants. *Scand J Infect Dis* 1993; 25: 741-745.
3. *Webber MP, Lambert G, Bateman DA, Hauser WA*: Maternal risk factors for congenital syphilis: A case control study. *Am J Epidemiol* 1993; 137: 415-422.
4. *Anónimo*: Normas nacionales para el control de las enfermedades venéreas. Ministerio de Salud Pública. Santiago de Chile, 1976.
5. *Anónimo*: Anuarios demográficos de egresos hospitalarios. Instituto Nacional de Estadísticas. Ministerio de Salud, Chile, Santiago de Chile, 1987-93.
6. *Edell DS, Davison JJ, Mulvihill DM, Majure M*: A common presentation of an uncommon cause of neonatal respiratory distress: pneumonia alba. *Pediatr Pulmonol* 1993; 15: 376-379.
7. *Singer DB*: Infectious diseases of fetus and neonates. En: *Wigglesworth J, Singer D*, ed. Textbook of fetal and perinatal pathology. Blackwell Scientific Publication, Boston 1991: 525-591.
8. *Oppenheimer EH, Dahms BB*: Infections in fetus and neonates. In: *Rosenberg S, Bernstein J*, ed. Perspective in pediatric pathology. Editorial Masson Publishing Chicago, 1981; 115-138.
9. *Samelson J, Lichtenberg F*: In: *Cotran R, Kumar V, Robbins S*, ed. Infectious disease. Pathology basics of disease. Editorial WS Saunders Company, 5th Edition, Philadelphia 1994; 305-378.
10. *Juez G, Lucero E, Ventura-Juncá P*: Crecimiento intrauterino en recién nacidos chilenos de clase media. *Rev Chil Pediatr* 1989; 60: 198-202.
11. *Lewis LL*: Congenital syphilis. Serologic diagnosis in the young infant. *Infect Dis Clin North Am* 1992; 6: 31-39.
12. *Schwartz DA, Larsen SA, Beck Sague C, Fears M, Rice RJ*: Pathology of the umbilical cord in congenital syphilis. Analysis of a 25 specimens using histochemistry and immunofluorescent antibody to *Treponema pallidum*. *Hum Pathol* 1995; 26: 784-791.
13. *Jonna S, Collins M, Abedein M, Young M, Milteer R*: Postneonatal screening for congenital syphilis. *J Fam Pract* 1995; 41: 286-288.
14. *Meye MP, Eddy T, Baughn RE*: Analysis of western blotting (immunoblotting) technique in diagnosis of congenital syphilis. *J Clin Microbiol* 1994; 32: 629-633.
15. *Chung SN, Chung KY, Lee MG, Lee JB*: Seroreversion of the serological test for syphilis in the newborn born to treated syphilitic mother. *Genitourin Med* 1995; 71: 68-70.