

RODRIGO DE SOUZA LUCHI

SÍFILIS CONGÊNITA PRECOCE: RELATO DE CASO

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

FLORIANÓPOLIS – SANTA CATARINA

2001

RODRIGO DE SOUZA LUCHI

SÍFILIS CONGÊNITA PRECOCE: RELATO DE CASO

**Trabalho apresentado à Universidade
Federal de Santa Catarina, para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

Coordenador do Curso: Prof. Dr. Edson José Cardoso

Orientador: Prof. Dra. Anelise Steglich Souto

FLORIANÓPOLIS – SANTA CATARINA

2001

O tempo rapidamente destrói os
trabalhos científicos.
O que não é digno desaparece,
qualquer coisa pode ser dita,
qualquer coisa pode ser escrita. Pelo
contrário, o que é bom permanece e
a verdade triunfa.

Pierre Budin
1846-1907

AGRADECIMENTOS

A minha orientadora, Prof^ª. Dra. Anelise Steglich Souto, minha gratidão pela paciência, dedicação e boa vontade sempre presentes nas suas orientações feitas com grande competência e humildade.

Ao Prof. Dr. Carlos Eduardo Pinheiro, pelo seu apoio em momento tão delicado do trabalho.

A Prof^ª. Dra. Clarice Bissani, por sua participação inicial sem a qual este trabalho não seria possível de se concretizar.

A minha amiga, Prof^ª. Mestre Janaína das Neves, pela amizade, pela paciência e pelo comprometimento em prol da consecução deste humilde trabalho.

A minha irmã, Fernanda de Souza Luchi, pelo carinho, compreensão, atenção e disponibilidade a mim dedicados.

Ao meu avô, Ivo Luchi (*In Memoriam*) pela grande dedicação e amor sempre dada a sua família.

E, principalmente, agradeço de forma especial a meus pais, Ivo Luchi Filho e Rosalba de Souza, que sempre incentivaram e apoiaram meu trabalho e levaram minha ausência em tantas ocasiões especiais.

ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO	1
2. LITERATURA	2
3. OBJETIVO	27
4. RELATO DO CASO	28
5. DISCUSSÃO	33
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	38
NORMATIZAÇÃO	43
RESUMO	44
SUMMARY	45

1. INTRODUÇÃO

A sífilis é uma doença conhecida desde o século XV e só com o advento da penicilina que veio a diminuir em muito a sua incidência. Apesar de atualmente ser conhecido o seu agente etiológico, o modo de transmissão e existir terapêuticas efetivas que possibilitam elevados índices de cura, o número de casos relatados voltou a aumentar, principalmente a partir de 1980, e atualmente a sífilis representa sério problema de saúde pública em muitos países, inclusive no Brasil ^{1, 2, 3, 4}. Diante deste quadro, o Ministério da Saúde propôs em 1993, a eliminação da sífilis congênita, tendo como objetivo incidência menor ou igual a 1 caso/1.000 nascidos vivos até o ano de 2000 ⁵. A ocorrência de sífilis congênita a partir da segunda metade dos anos 90 nos países desenvolvidos começou a diminuir devido a mobilização dos sistemas de saúde, o mesmo não ocorrendo no Brasil, pelo contrário, a incidência continua elevada ⁶. O aumento da incidência de sífilis congênita evidencia a insuficiência dos programas de controle da sífilis, principalmente em gestantes, refletindo por conseguinte as precárias condições de educação e de atendimento à saúde da população brasileira ^{7, 3}.

2. LITERATURA

2.1. HISTÓRICO DA SÍFILIS

A sífilis apesar de ser atualmente uma doença de ocorrência mundial, seu aparecimento e rápida propagação deu-se na Europa logo após a descoberta da América, sendo considerado que ela teria sido levada pelos marinheiros de Colombo, tendo seu foco inicial nas Antilhas¹.

Já em 1498 apareceu o primeiro grande trabalho sobre sífilis, escrito por Francisco Lopez de Villalobos e em 1530, Hieronymus Fracastorius descreveu a doença ao escrever um poema épico que retratava um pastor chamado Syphilus⁸. Nesta época a sífilis era tratada com mercúrio, o que era muito tóxico e pouco eficaz¹.

Segundo Stoll⁴ a Sífilis Congênita é considerada a primeira infecção congênita a ser reconhecida. Tanto Lopez quanto Fracastorius mencionaram a sífilis do Recém-Nascido (RN). Eles achavam que o lactente tornava-se infectado através do leite contaminado ou pelo contato com a lesão ao nascimento. Como todas as mães não tinham sinais óbvios de infecção, alguns autores acreditavam que a doença congênita era transmitida pelo pai. No entanto, por volta de 1850, acreditava-se que o lactente não poderia ter sífilis a não ser que a mãe tivesse adquirido a infecção. Em 1854 Diday publicou um longo relato de sinais e sintomas da sífilis nos lactentes, mas falhou em reconhecer que crianças com 6 meses e sem sintomas poderiam estar infectadas, já em 1858, Sir Jonathan Hutchinson descreveu a famosa tríade de sinais da

sífilis congênita tardia: dentes incisivos entalhados, ceratite intersticial e surdez do oitavo par craniano ⁸.

Apenas no início do século XX, com a descoberta do agente etiológico por Schaudinn e Hoffmann (1905), da sorologia por Wassermann (1906) e os estudos dos derivados arsenicais por Erlich (1909), que ocorreram os primeiros progressos reais no conhecimento da doença. Porém, mesmo com a introdução do bismuto em 1922, a lues continuava sendo um dos principais problemas de saúde pública da época ^{8, 9}. Contudo, foi em 1928 que Alexander Fleming, trabalhando no St Mary's Hospital em Londres iniciou o processo que culminaria no surgimento da terapêutica de maior eficácia para a sífilis ^{10, 11}. Primeiramente Fleming observou a contaminação de uma placa de cultura sobre a qual estavam crescendo estafilococos por um fungo do gênero *Penicillium*, resultando na inibição do crescimento das bactérias na vizinhança desse fungo. Isolou o fungo em cultura pura e demonstrou que ele produzia uma substância antibacteriana à qual deu o nome de penicilina. Em 1931 Paine conseguiu alguns fungos com Fleming e utilizou-os topicamente com êxito em cinco pacientes acometidos por infecções oculares e em 1941, a penicilina foi testada sistemicamente em um policial com septicemia esfilocócica e estreptocócica que apresentava muitos abscessos e osteomielite, com notável melhora no estado do paciente após cinco dias. Entretanto, o suprimento de penicilina foi se esgotando, apesar de reaproveitarem a penicilina da urina do paciente. Desta forma, houve deteriorização gradual da condição do paciente que veio a falecer um mês mais tarde. Este caso foi a primeira evidência do dramático efeito antibacteriano da penicilina administrada sistemicamente no homem ¹⁰.

Enquanto a penicilina ia tornando-se um marco histórico na antibioticoterapia, na década de 40 iniciou-se um programa de controle da sífilis que tinha como objetivo inicial a prevenção das complicações tardias da doença,

e baseava-se na detecção dos indivíduos infectados através da sorologia da população em geral, sendo os indivíduos com testes reagentes tratados com metais pesados como o arsênio ou bismuto ¹². Desta maneira quase que simultaneamente iniciou-se um programa de saúde para a sífilis e as primeiras experimentações da penicilina como antibiótico, inclusive para o tratamento da sífilis, tanto que em 1949 Platou já havia dito na sua exaustiva descrição do tratamento de sífilis congênita: “Quase certamente prevenível, a ocorrência de um caso de sífilis congênita pode habitualmente ser atribuída à ignorância ou negligência” ¹³.

De fato a penicilina melhorou em muito o desempenho do programa iniciado em 1940, tanto que durante as décadas de 40 e 50 as mortes atribuídas à sífilis caíram em 85%, e as admissões em hospitais por psicose sífilítica em 97% ¹², chegando a incidência de sífilis a pontos muito baixos em 1956 ⁸. Este efeito foi percebido no Brasil pela Liga de Combate à Sífilis de São Paulo, que registrou no estado, em 1942, 555 casos de sífilis primária e secundária e, em 1955, somente 7 casos ¹. Da mesma forma e como um reflexo do programa de saúde, a incidência da sífilis congênita no Brasil, entre 1941 e 1972, teve uma queda de 90% ¹².

Como a prevenção das complicações tardias tornou-se uma realidade no final dos anos 50, o objetivo primário dos programas de controle passou a ser a interrupção da transmissão da sífilis, estando baseado nos testes sorológicos de rotina e tratamento agressivo dos parceiros sexuais, antes mesmo que eles desenvolvessem os sintomas ou transmitisse a infecção ¹². Embora esta abordagem fosse boa, como a incidência de sífilis caiu consideravelmente, houve uma drástica redução no orçamento e no pessoal alocado para o controle da sífilis. Assim, já no início dos anos 60, a doença estava claramente ressurgindo, e mais recursos foram novamente comprometidos no esforço de

controlar a sífilis, tanto que novamente declinou na década de 70 para ressurgir dramaticamente na década de 80⁸. Nos anos 70 a sífilis era uma doença predominante de homossexuais masculinos, mas com o advento da AIDS e a prática subsequente de sexo mais seguro diminuiu a incidência de sífilis nesta população¹⁴.

Nos EUA de 1986 a 1991 ocorreu um forte aumento na incidência da sífilis primária e secundária entre as mulheres, principalmente nas de origem hispânica e nas que faziam escambo de sexo por drogas⁸. Como a identidade de seus parceiros não era conhecida, a notificação do parceiro, uma estratégia tradicional no controle da sífilis, tornou-se impossível. Somado a estes fatores existiu ainda uma redução dos recursos para os programa de controle⁸. A disseminação da sífilis adquirida na população heterossexual com menor facilidade de acesso ao tratamento médico têm evoluído paralelamente ao aumento de sífilis congênita. Embora tenha havido um aumento real na incidência de sífilis congênita, um novo sistema de comunicação aumentou artificialmente as cifras - em 1989 a definição de sífilis congênita passou a abranger, além das crianças com evidências clínicas ou laboratoriais, àquelas assintomáticas filhas de portadores da doença -⁸.

O recrudescimento da sífilis estimulou que no Brasil, em 1992, o Programa Nacional de DST/AIDS estabelecesse como prioridade a eliminação da sífilis congênita. Em função desta prioridade, foram iniciadas várias atividades destinadas à avaliação e ao controle da sífilis congênita, incluindo treinamento sobre manejo da alergia à penicilina¹⁶.

2.2. AGENTE ETIOLÓGICO E TRANSMISSÃO

O agente causal da sífilis é o *Treponema pallidum*, uma espiroqueta fina e móvel com 6 a 14 espirais que foi primeiramente isolada por Schaudim & Hoffmam em 1905. Como é muito delgado, não pode ser visualizado pela coloração de Gram habitual, podendo ser identificado em preparações a fresco à microscopia de campo escuro, através de colorações com prata ou através de métodos que empreguem anticorpos fluorescentes. O *T. pallidum* sobrevive pouquíssimo tempo fora do organismo hospedeiro e é dificilmente cultivável em meios artificiais ^{1, 8, 17, 18}.

Os hospedeiros naturais conhecidos de *T. pallidum* são os seres humanos, certos macacos e símios superiores, servindo estes como vetores. O principal meio de transmissão entre os adultos é o contato sexual, sendo que mais raramente pode ocorrer a transmissão para o pessoal da saúde ou outros que toquem acidentalmente a lesão, ou ainda trabalhadores de laboratório que manuseiam animais infectados ⁸.

Na sífilis congênita, a contaminação do feto ocorre, mais freqüentemente, por passagem transplacentária do *T. pallidum* ^{4, 8}. Outra forma de contaminação é através de uma lesão ativa durante a passagem pelo canal de parto ⁸.

A transmissão vertical pode ocorrer em qualquer época da gestação, sendo mais acentuada após o quarto mês, quando ocorre a atrofia das células de Langhans ^{7, 14}. Verifica-se que o risco de infecção congênita está diretamente relacionado ao estágio da doença materna, de maneira que a taxa de transmissão da sífilis para o feto é tanto maior quanto mais recente é a infecção materna, ocorrendo em 100% dos casos de sífilis primária ou secundária, em torno de 80% na fase de latência precoce e de 30% na tardia ⁷. A Organização Mundial

de Saúde estima em 85% a taxa média de transmissão vertical em gestantes não tratadas⁷.

Lucas et al⁸ determinaram que o *T. pallidum* pode ser isolado de aproximadamente 74% das amostras de líquido amniótico de mães com sífilis precoce, sendo proposto que as colônias de *T. pallidum* presentes na nasofaringe e trato gastrointestinal de RN expostos a este líquido amniótico infectado poderiam ser os responsáveis pelo desenvolvimento de infecções que não têm evidências clínicas e laboratoriais ao nascimento e que vêm a desenvolvê-las vários meses ou anos se a criança permanecer sem tratamento.

2.3. EPIDEMIOLOGIA

A sífilis ocorre em todo o mundo, porém é mais freqüente nas grandes áreas urbanas¹¹. Em Londres, no ano de 1992, a prevalência de sífilis era de 2% em homens e 0,67% em mulheres²². Ainda na Inglaterra, Higgins et al estudaram entre 1997 e 1998 os casos de infecção por sífilis notificados pelas clínicas do trato genitourinário e verificaram uma incidência de 14% nos homens e 12% nas mulheres; e entre primeiro de Janeiro de 1999 e trinta e um de Janeiro de 2000, um total de 34 casos de infecção recente em contraste com o período entre 1996-98, quando era visto menos de três casos por ano²⁰.

Nos EUA o número de casos de sífilis reportados pelo Centers of Disease Control and Prevention (CDC) em 1980 foi de 30,5 para 100.000 pessoas, e no ano de 1990 aumentou para 54.5, tendo uma queda em 1995 para 26.6. Neste mesmo período o CDC, com relação aos casos de sífilis congênita, reportou os seguintes dados: 277 casos em 1980, 3.865 casos em 1990, 1.548 casos em 1995²¹. Mas é importante lembrar que antes de 1989, a definição de sífilis congênita incluía apenas as crianças com achados clínicos ou laboratoriais da doença, tanto

que os casos de sífilis congênita em menores de um ano de idade nos EUA aumentaram de 688 casos em 1988 para 2841 em 1990¹⁵.

No Brasil, a taxa de prevalência de sífilis em gestante é estimada pelo Ministério da Saúde entre 3,5 a 4%⁵. Na cidade de Ribeirão Preto, no ano de 1991, em pesquisa realizada com 3195 gestações resolvidas, a frequência de sífilis materna foi de 2,3%¹¹. Em São Paulo, na Casa de Saúde Santa Marcelina, no período compreendido entre junho de 1995 e julho de 1996, verificou-se que de 1000 pares mãe-recém-nascidos estudados, 2,4% das mães eram VDRL reativas e, entre seus recém-nascidos, 1,8% de positividade em sangue de cordão e 1,9% em sangue venoso periférico²³.

Em Florianópolis, no ano de 1992, verificou-se uma prevalência de 2,9% em pacientes atendidos no ambulatório do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, sendo que eram soropositivos 3,6% dos homens, 2,4% das mulheres e no ano de 1995, a prevalência foi de 3,4% em homens e 2,9% em mulheres²².

A notificação da sífilis congênita tornou-se compulsória desde dezembro de 1986 pelo Ministério da Saúde mediante a Portaria No. 542. Sabe-se, entretanto, que a subnotificação persiste em muitos casos²⁴. Segundo Tayra et al, no estado de São Paulo, em 1991 foram notificados 61 casos de sífilis congênita e no ano de 1995, 398 casos. Desta forma, considerando as notificações verifica-se no período de 1991 a 1995, um aumento de 577% de sífilis congênita²⁵.

No Brasil como um todo, as elevadas taxas de soroprevalência entre as mulheres traz como conseqüência o maior risco de transmissão vertical, resultando, segundo dados de 1996, em uma incidência de sífilis congênita de 0,5% de todos os nascidos vivos no país²⁷.

Destaca-se ainda que até 40% dos fetos infectados pelo *T. Pallidum* sofrem morte fetal (aborto espontâneo, natimorto) ou morte neonatal precoce^{2, 25, 26}.

Um estudo realizado em Ribeirão Preto entre 1978-1984 verificou que do total de mortes fetais, a sífilis congênita chegou a ser responsabilizada por 12,6% dos casos ¹¹.

De grande importância na epidemiologia da sífilis congênita são os fatores de risco maternos à exposição à doença, a saber: mãe solteira, menores de 18 anos, pré-natal (PN) inadequado, a mãe ou o parceiro serem usuários de drogas, promiscuidade sexual, contato sexual com qualquer pessoa que tenha uma doença sexualmente transmissível, história de doença sexualmente transmissível e fazer parte das minorias sociais ⁸.

2.4. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Na sífilis congênita, a maioria dos casos (até 81%) apresenta-se assintomático ao nascimento, porém irão apresentar quadro clínico, na grande maioria das vezes, dentro de 3 a 14 semanas, mas podendo levar até mesmo anos ^{6, 25}. As manifestações clínicas podem variar de sinais específicos ou localizados, até generalizados e inespecíficos, dificultando a suspeita diagnóstica uma vez que são freqüentemente similares àqueles vistos em neonatos com outras infecções congênitas, principalmente citomegalovírus e toxoplasmose ^{4, 6}. Verifica-se ainda uma variação na gravidade, com distúrbios leves ou arrastados até quadros fulminantes configurando um caso de urgência ou emergência ⁶.

A sífilis congênita classifica-se de acordo com a idade de apresentação da sintomatologia em sífilis congênita precoce (até 2 anos de idade), e sífilis congênita tardia (> 2 anos de idade) ^{4, 27}.

2.4.1. Sífilis Congênita Precoce

2.4.1.1. Hepatite Sifilítica

A hepatite sifilítica pode aparecer tanto isoladamente ou como parte de uma clínica exuberante e grave, traduzindo-se por hepatomegalia com ou sem esplenomegalia, icterícia, aumento de enzimas hepáticas e diátese hemorrágica ^{6, 8, 9}.

A hepatoesplenomegalia e icterícia são os achados de exame físico mais freqüentes na sífilis congênita sintomática no período neonatal ⁶. A hepatoesplenomegalia ocorre em 50 a 90% dos casos de sífilis congênita, não existindo ocorrência de esplenomegalia isolada ^{9, 19}. Herman descreveu um caso de hepatite fulminante secundário à sífilis congênita ²⁸. A icterícia, que pode estar presente em 33% dos pacientes, pode ser causada pela hepatite sifilítica (com elevação dos níveis de bilirrubina direta e indireta), mas também pode ser devida ao componente hemolítico da doença, podendo inclusive ser a única manifestação da doença ⁸.

2.4.1.2 Linfadenopatia generalizada

Está freqüentemente associada à hepatoesplenomegalia e tem sido descrita em 50% dos pacientes. São linfonodos em torno de 1 cm de diâmetro, sem características inflamatórias. A linfadenopatia generalizada é comum em muitas doenças, mas pouco freqüente no lactente e na presença de linfadenomegalia epitrocLEAR o diagnóstico de sífilis deve ser suspeitado ⁸.

2.4.1.3. Alterações Hematológicas

Na sífilis congênita as principais manifestações hematológicas são a anemia que ocorre em cerca de 75%, a trombocitopenia (40%) a leucocitose (30%) ou leucopenia (15%)^{19, 29, 30}.

A anemia apresenta um componente hemolítico com Coombs-direto negativo e refratário ao tratamento, persistindo por semanas^{9, 19, 29}.

A trombocitopenia é explicada pela diminuição da vida média das plaquetas mediada por imunocomplexos ou secundária ao hiperesplenismo¹⁹. Uma complicação grave que pode ocorrer é a coagulação intravascular disseminada (CIVD), fator este que aumenta em muito a mortalidade⁹.

2.4.1.4. Lesões Mucocutâneas

As lesões cutâneas estão presentes em 52% dos pacientes antes dos 6 meses, mais comumente com uma apresentação maculopapular, oval, vermelha ou rósea, permanecendo por uma a três semanas, quando adquire uma coloração acastanhada enquanto sofre uma descamação superficial e fina^{8, 9, 31}. Estas lesões localizam-se principalmente na palma das mãos e sola dos pés, mas também nas regiões perioral e dorsal^{9, 31}. Estas lesões ocorrem em 50% dos RN que eram assintomáticos ao nascimento, principalmente na segunda semana de vida^{8, 19, 31}.

Embora raro, o pênfigo sifilítico é característico da doença³¹. Ocorre principalmente ao nascimento e é caracterizado por erupções vesicobolhosas que variam entre 1 e 5 cm de diâmetro, com secreção rica em espiroquetas, sendo parcialmente distendidas, com bases erodidas e com distribuição disseminadas, porém mais encontradas na palma das mãos e sola dos pés, apresentando entre elas máculas, pápulas e pústulas^{8, 9, 31}. Fissura nos lábios, ângulos da boca, e ânus estão presentes em 75% dos casos e produzem cicatrizes permanentes³¹.

A rinite é um sintoma precoce que ocorre geralmente após o final da primeira semana e antes do final do terceiro mês. Sua ocorrência não é muito comum, apesar de já terem descrito em até dois terços dos lactentes. A rinorréia é aquosa, rica em espiroquetas e extremamente infecciosa, podendo ter estrias de sangue e caso ocorra infecção bacteriana secundária terá um aspecto purulento. A ulceração da mucosa nasal pode ser profunda e envolver a cartilagem nasal, podendo levar à deformidade de nariz em sela ^{8, 31}.

2.4.1.5. Hidropsia Fetal

A hidropsia fetal têm como definição clássica o acúmulo excessivo de fluido em pelo menos duas cavidades serosas fetais e suas causas dividem-se em várias doenças fetais, placentárias e maternas. A hidropsia fetal pode ser classificada como imune e não imune, sendo imune quando a anemia existente é causada por anticorpos circulantes contra as células vermelhas do feto ³². Atualmente com o uso da imunoglobulina anti-D, a hidropsia auto-imune devido a estes anticorpos tornou-se uma entidade pouco comum ¹⁹.

A mortalidade por hidropsia é grande e depende da idade gestacional de sua ocorrência e da etiologia subjacente, mas em geral é maior que 50%. ³². Nos casos de hidropsia fetal não imune 50% dos casos diagnosticadas intra-útero resultam em morte fetal, e 50% dos nativos morrem ³³.

Na sífilis congênita a instalação da hidropsia fetal é atribuída a uma descompensação cardíaca relativamente aguda, secundária à combinação de uma anemia hemolítica aguda, hipoalbuminemia e infecção extensa. A obstrução ao retorno venoso da placenta é um outro mecanismo possível para a hidropsia ¹⁹. Apesar da sífilis congênita ser uma das várias causas de hidropsia fetal não imune ^{32, 33}, ela deve ser sempre suspeitada em RN hidrópico com anemia hemolítica e teste de Coombs negativo ⁸.

2.4.1.6. Musculoesqueléticas

Talvez o envolvimento ósseo seja a manifestação mais comum na sífilis congênita, sendo proposto, por vários autores, que entre na rotina diagnóstica o estudo radiológico dos ossos, quando da suspeita de sífilis congênita^{8, 9, 19}.

Normalmente, com a exceção da pseudoparalisia, não há sinais clínicos para sugerir o envolvimento ósseo. A pseudoparalisia de Parrot é uma síndrome na qual a dor é associada com uma lesão óssea e/ou uma fratura superposta. Clinicamente é manifestada por irritabilidade em um RN que não movimenta um dos membros, sendo os membros superiores mais freqüentemente envolvidos, com o predomínio unilateral. A correlação da clínica com os achados radiológicos é fraca, podendo outras áreas apresentar ao filme um envolvimento mais grave apesar de não existirem sintomas clínicos para sugerir sua presença⁸.

A osteocondrite, a periostite e a osteíte ocorrem em 70 a 80% dos casos, sendo as metáfises e diáfises mais freqüentemente envolvidas, especialmente nos ossos longos (tíbia, úmero e fêmur), tendendo a serem lesões múltiplas e simétricas^{8, 9, 19}.

Todas as alterações ósseas na sífilis congênita não são o resultado da infecção especificamente. As alterações epifisárias são devidas a distúrbios na formação do osso endocondral, similares àquelas vistas em outras doenças sistêmicas da infância. A osteomielite sífilítica generalizada nas metáfises e diáfises ocorre com infecções severas. Uma alteração característica da sífilis congênita é o envolvimento simétrico de múltiplos ossos³⁴.

A alteração mais precoce está na metáfise, onde há um aumento da zona de calcificação provisional e a epífise aparece alargada e densa. A porção justaepifiseal da diáfise torna-se rarefeita e com uma banda transversa de baixa densidade ocorre, sendo chamado de linhas de Parks, um sinal comum da sífilis

congenita, mas que ocorrem em outras doenças que causam estresse intra-útero. Esta alteração óssea torna-se evidente nos casos de sífilis congênita moderadamente grave. A destruição da porção medial da metáfise da tíbia proximal é de ocorrência comum e quando simétrica é muito característico da sífilis e é chamado de sinal de Wimberger. A alteração mais precoce da diáfise consiste de lacunas, pequenas áreas de rarefação devido a focos de destruição na esponjosa e córtex, sendo chamada de reação periosteal que deve-se mais freqüentemente a periostite luética ou fisiológica³⁴.

2.4.1.7. Renais

O acometimento renal vem sendo documentado em mais de 5% dos casos de sífilis congênita³⁵. A manifestação clínica renal mais comum na sífilis congênita é a síndrome nefrótica, iniciando geralmente no segundo ou terceiro mês de vida com edema pré-tibial, escrotal e palpebral, sendo caracterizada pela hipoalbuminemia e proteinúria^{6, 8, 19, 35}. Em alguns pacientes, evidências de glomerulonefrite com hematúria, uremia, e hipertensão pode ser visto. A doença renal está geralmente associada a outras manifestações da sífilis congênita³⁵.

A nefrite sifilítica está geralmente associada a evidências de ativação do complemento, os achados histológicos são de glomerulonefrite difusa proliferativa ou de nefropatia membranosa e a microscopia imunofluorescente revela depósitos granulares difusos de C3, IgG e algumas vezes IgM³⁵.

Há evidências que a doença renal é devida a uma reação mediada imunologicamente através de anticorpos que reagem contra os antígenos do *T. pallidum*. As manifestações renais apresentam rápida melhora quando é instituído antibioticoterapia adequada à sífilis congênita³⁵.

2.4.1.8. Sistema Nervoso

Barros et al ³⁰ realizaram no Hospital Universitário Antônio Pedro, Niterói, RJ, no período de janeiro de 1981 a janeiro de 1993 um estudo retrospectivo de 20 casos fatais de sífilis congênita precoce sobre o aspecto clínico-patológico, e em sua casuística com relação as alterações neurológicas ocorreu hipotonia em 12 casos (60%), hipertonia em 2 (10%) e crises convulsivas em 5 (25%). Sendo sinais clínicos pouco específicos e que podem estar presentes em muitas doenças, no período neonatal. Lesões microscópicas foram observadas em 17 dos 18 casos estudados. Meningite foi encontrada em 15 casos (83%) e meningite acompanhada de sinais de asfixia em 11 (61%).

Os sinais clínicos da neurosífilis são raros no neonato, embora o envolvimento do sistema nervoso central (SNC) ocorra em 40 a 60% dos casos ^{19, 36}.

As alterações liquóricas, que podem ser observadas inclusive na sífilis congênita precoce assintomática são: pleocitose (com predomínio de mononucleares), proteinorraquia e achados sorológicos positivos para a sífilis, devendo o lactente receber tratamento para neurosífilis ^{8, 36}.

2.4.1.9. Alterações Oculares

O envolvimento ocular é raro, podendo apresentar: coriorretinite que aparece tipicamente como fundos “sal e pimenta” (áreas pigmentadas interpostas entre áreas brancas atróficas), uveíte anterior com células e “flare” na câmara anterior, além de glaucoma, catarata e cancro na pálpebra ^{8, 37}.

2.4.1.10. Retardo do Crescimento Intra-Uterino

O efeito da sífilis no crescimento do feto pode estar relacionado ao tempo e severidade da infecção fetal, e apesar de que ao nascimento os neonatos infectados serem pequenos para sua idade gestacional, a correlação ainda não

esta bem definida, não permitindo saber se o retardo de crescimento é devido a sífilis ou outros fatores como o uso de drogas intravenosas pela mãe ⁸.

2.4.1.11. Alterações Gastrointestinais

O sintoma gastrointestinal mais freqüente é a hemorragia digestiva, onde a plaquetopenia provavelmente esta envolvida como fator causal na maioria dos casos, assim como a diátese hemorrágica, conseqüente à insuficiência hepática. É descrita também a ocorrência de ileíte sífilítica, decorrente de infiltrado inflamatório na lâmina própria e na submucosa, provocando obstrução intestinal e enterorragia, como conseqüência de sífilis congênita ³⁸.

2.4.1.12. Outras

Manifestações outras, menos freqüentemente observadas em sífilis congênita precoce são: hipoglicemia persistente; pneumonia alba ou pneumonite sífilítica, que produz uma fibrose obliterante dos pulmões; miocardite e febre ⁸.

2.4.2. Sífilis Congênita Tardia

A sífilis congênita tardia manifesta-se em aproximadamente 40% das crianças não tratadas e é devida à cicatrização de lesões sistêmicas precoces e/ou a reações de hiperssensibilidade. Sua tríade clássica é representada por dentes de Hutchinson (incisivos entalhados), ceratite intersticial e perda auditiva nervosa (oitavo par craniano), chamada de tríade de Hutchinson. Outras manifestações seriam: o nariz em sela e o palato em ogiva como conseqüência da rinite sífilítica; lesões osteoarticulares como a fronte olímpica, protuberância relativa da mandíbula (devido a região maxilar curta), alargamento esterno-clavicular, arqueamento da tíbia (tíbia de sabre), devidos à periostite persistente ou

recorrente. A articulação de Clutton (artrite normalmente do joelho, com derrame articular, edema, e limitação do movimento) é muito raro^{7,9}.

2.5. ACHADOS LABORATORIAIS

O diagnóstico laboratorial da sífilis é feito primeiramente pela sorologia ou pela detecção direta do antígeno. Aqueles que possuem lesões primárias ou secundárias ou sífilis congênita precoce, pode o exudato do cancro, das lesões mucocutâneas ou oculares ser examinado em campo escuro. O material biopsiado, como a placenta e cordão umbilical também podem evidenciar a presença do *T. pallidum*²¹.

2.5.1. Identificação direta

Um diagnóstico definitivo da sífilis congênita requer a identificação do espiroqueta na placenta, cordão umbilical, líquido amniótico, lesões mucocutâneas ou secreções mucosas pela microscopia de campo escuro ou outro método de coloração específico, como a prata^{4,7}. Entretanto, a falência em achar o organismo não exclui o diagnóstico. Falsos-negativos ocorrem por causa da idade e condição da lesão, tratamento do paciente com antibiótico antes da amostra ser coletada, e mais comumente, técnica deficiente na coleta e leitura da espécime⁴⁰.

2.5.2. Sorologia

A sorologia para sífilis pode ser realizada no soro materno, no soro do RN e no soro do cordão umbilical, sendo este o de menor sensibilidade e o soro materno o de maior sensibilidade ⁷.

Ao nascimento é difícil distinguir o anticorpo IgG materno transferido passivamente pelo anticorpo produzido pelo feto em resposta a infecção, porém na transferência passiva os títulos do RN são menores ou próximos aos da mãe, desta forma, títulos no RN com valores quatro vezes maiores que os maternos sugerem infecção do RN ⁴.

Os testes sorológicos para sífilis podem ser divididos em não-específico (não-treponêmico) e específico (treponêmico) e são fundamentais para o diagnóstico da sífilis ^{4, 9, 23}.

2.5.2.1. Testes não-treponêmicos.

Os testes não-treponêmicos detectam anticorpos contra o antígeno cardiolipina da membrana da célula e foi utilizado pela primeira vez por Wassermann et al no diagnóstico da sífilis em 1906 ^{4, 8, 21}.

Os testes não-treponêmicos disponíveis incluem o VDRL (Venereal Disease Research Laboratory), a RPR (Rapid Plasma Reagin) e o ART (Automated Reagin Test). Estes testes são expressos como titulação, ou seja, diluições do soro que continua reativo ^{4, 8, 21}. Sendo baratos, de fácil realização e quantitativos, são utilizados no rastreamento inicial da sífilis e seguimento da resposta ao tratamento de um paciente infectado ⁴. A sensibilidade do teste não-treponêmico é de 60-75% após 1 semana de sua instalação, aumentando para 95 a 100% na sífilis secundária ²¹. O tratamento adequado faz os títulos do VDRL declinar em 4 vezes após 3 meses e 8 vezes com 6 meses, e aqueles que tiveram

sífilis primária ou secundária devem sororeverter em 2 anos e os que tiveram sífilis tardia em 5 anos ^{4, 21}.

Uma importante desvantagem deste teste é a presença de falso-positivos e falsos-negativos. Os falsos-positivos ocorrem em 1 a 2% da população e geralmente com títulos de até 1:8, títulos estes comuns no início da infecção ou com a sífilis latente ou sífilis tardia. Os falsos-negativos podem ocorrer no início da sífilis primária ou tardiamente na sífilis latente, ou com o efeito prozona ²¹. O efeito prozona resulta em falsos-negativos por causa de um excesso de anticorpos no soro, dificultando a ligação do complexo antígeno-anticorpo necessária para um teste reativo ^{8, 21}. O fenômeno prozona ocorre em 1 a 2 % dos casos de sífilis secundária, mas pode ser superado através da diluição do soro, o que é recomendado em toda gestante com VDRL negativo sob suspeita de infecção intra-uterina ou hidropsia não-imune, ou que tenha apresentado uma reação grosseira no teste não-treponêmico ^{8, 21}.

2.5.2.2. Testes treponêmicos

Os testes treponêmicos detectam anticorpos específicos para os antígenos de superfície da espiroqueta e devem ser utilizados para confirmar um teste não-treponêmico positivo ^{4, 7, 21}. Os testes treponêmicos mais comumente utilizados são o FTA-ABS (Fluorescent treponemal antibody absorption test) e a MHA-TP (microhemagglutination assay for antibodies to *T. pallidum*) ^{4, 21}. A especificidade destes testes é de 95 a 98%, o que os tornam muito úteis para confirmação diagnóstica ²¹. Aproximadamente 1% da população têm resultados falsos-positivos aos testes treponêmicos ²¹. Como 85% dos testes treponêmicos permanecem positivos após a terapêutica adequada, eles não são úteis no monitoramento da resposta terapêutica ou para o diagnóstico de reinfeção ^{4, 21}. O FTA-ABS pode, eventualmente, negatar três anos após tratamento em

pacientes com um único episódio de sífilis, cujo tratamento foi realizado na fase de sífilis primária ⁷.

2.6. DIAGNÓSTICO

Na suspeita de um caso de sífilis congênita vários fatores devem ser levados em consideração para que a doença não seja subdiagnosticada, devendo ser feita uma revisão da história materna, de testes e tratamento, além dos achados clínicos e laboratoriais do RN ³⁹.

Atualmente muitos fatores epidemiológicos da sífilis congênita já estão estabelecidos, tendo fundamental importância para o diagnóstico como verificado em um estudo com 7 crianças com sífilis congênita, cujo diagnóstico só foi firmado entre 3 e 14 semanas de vida desses bebês, graças aos fatores epidemiológicos de risco, apesar da doença não haver sido identificada logo após o nascimento ².

Devido à grande variedade clínica, bem como à possibilidade de erros laboratoriais no diagnóstico em uma doença potencialmente devastadora, o Center for Disease Control de Atlanta (CDC) em 1988, estabeleceu uma padronização (revista em 1989) para o diagnóstico de sífilis congênita, a qual tem sido também adotada pelo Ministério da Saúde, em nosso país. Com esta definição, dificilmente o diagnóstico de sífilis congênita deixará de ser feito, embora crianças não sifilíticas possam ser tratadas, e permite ainda, o diagnóstico da infecção em locais que não disponham de sofisticados equipamentos laboratoriais ^{4,9}.

Definição de caso de sífilis congênita:

1. Toda criança cuja mãe teve sífilis não tratada ou inadequadamente tratada, independente da presença de sinais, sintomas e resultados laboratoriais (Entende-se inadequadamente tratada como terapia não penicilínica, ou penicilínica incompleta, ou tratamento penicilínico dentro dos 30 dias anteriores ao parto).
2. Toda criança que apresentar um teste reagínico positivo para sífilis e alguma das seguintes condições:
 - a. Evidência de sintomatologia sugestiva de sífilis congênita ao exame físico;
 - b. Evidência de sífilis congênita aos raios X;
 - c. Evidência de alterações no líquido cefalorraquidiano;
 - d. Títulos reagínicos de recém-nascido maiores ou iguais a quatro vezes os títulos maternos, no momento do parto;
 - e. Evidência de elevação de títulos reagínicos em relação a títulos anteriores;
 - f. Positividade para anticorpos IgM contra *T. pallidum*.
3. Toda criança com evidência laboratorial de *T. pallidum* em material colhido de lesões, placenta, cordão umbilical ou necropsia, em exame realizado através de técnicas de campo escuro, imunofluorescência ou outra coloração específica.
4. Toda criança com teste reagínico positivo após o sexto mês de idade, exceto em situação de seguimento pós-terapêutico e de sífilis adquirida.
5. Todo caso de morte fetal ocorrido após as 20 semanas de gestação ou com peso maior que 500 gramas, cuja mãe, portadora de sífilis, não foi tratada ou foi inadequadamente tratada, é definido como natimorto sífilítico.

2.7. TRATAMENTO

A penicilina continua sendo a droga de escolha durante a gravidez, mesmo nas mulheres alérgicas a penicilina, onde deve ser feita a dessensibilização e ser iniciado o tratamento ^{19, 27, 41}.

No RN sintomático, devido à possibilidade de invasão do SNC, recomenda-se o uso de penicilina cristalina, pois 28% dos pacientes que recebem penicilina procaína podem não possuir concentração treponêmica no SNC, podendo esta ser utilizada nos casos em que não haja envolvimento do SNC ²⁷. A penicilina benzatina em dose única pode não permitir que se atinjam níveis líquidos treponêmicos por 10 dias, devendo desta forma ser indicada apenas para os casos de infecção pouco provável ^{4, 27}.

As recomendações terapêuticas do Ministério da Saúde do Brasil ¹⁷ para sífilis congênita precoce e tardia são as que seguem abaixo:

2.7.2. Sífilis Congênita No Período Neonatal:

3.7.2.1. Para todos os casos:

Toda gestante terá VDRL à admissão hospitalar ou imediatamente após o parto; todo recém-nascido cuja mãe tenha sorologia positiva para sífilis deverá ter VDRL de sangue periférico.

3.7.2.2. Nos recém-nascidos de mães com sífilis não tratada ou inadequadamente tratada.

Entende-se inadequadamente tratada como terapia não penicilínica, ou penicilínica incompleta, ou tratamento penicilínico dentro dos 30 dias anteriores ao parto.

Na avaliação, independentemente do resultado do VDRL do RN, realizar RX de ossos longos, punção lombar (se for impossível, tratar o caso como neurosífilis) e outros exames quando clinicamente indicados. Após a avaliação procede-se da seguinte maneira: (1) na existência de alterações clínicas e/ou sorológicas e/ou radiológicas, o tratamento deverá ser feito com penicilina cristalina na dose de 100.000U/kg/dia, IV, em 2 ou 3 vezes, dependendo da idade, por 7 a 10 dias; ou penicilina G procaína, 50.000U/kg, IM, por 10 dias; (2) se houver alteração liquórica, prolongar o tratamento por 14 dias com penicilina G cristalina na dose de 150.000 U/kg/dia, IV, em 2 ou 3 vezes, dependendo da idade; (3) se não houver alterações clínicas, radiológicas, liquóricas e a sorologia for negativa no RN, dever-se-á proceder ao tratamento com penicilina benzatina, IM, na dose única de 50.000U/kg. Acompanhamento clínico e com VDRL (1 e 3 meses).

3.7.2.3. Nos recém-nascidos de mães adequadamente tratadas:

Na avaliação, realizar VDRL em sangue periférico do RN; se for reagente ou na presença de alterações clínicas, realizar RX de ossos longos e punção lombar. Após a avaliação procede-se da seguinte maneira: (1) se houver alterações clínicas e/ou radiológicas, tratar com penicilina cristalina, na dose de 100.000U/kg/dia, IV, em 2 ou 3 vezes, dependendo da idade, por 7 a 10 dias; ou penicilina G procaína, 50.000U/kg, IM, por 10 dias; (2) se a sorologia (VDRL) do RN for 4 vezes maior (ou seja 2 diluições) que a da mãe, tratar com penicilina cristalina na dose de 100.000U/kg/dia, IV, em 2 ou 3 vezes, dependendo da idade, por 7 a 10 dias, ou penicilina G procaína. 50.000U/kg IM, por 10 dias; (3) se houver alteração liquórica, prolongar o tratamento por 14 dias com penicilina G cristalina, na dose de 150.000U/kg/dia, IV, em 2 ou 3 vezes, dependendo da idade; (4) se não houver alterações clínicas, radiológicas, liquóricas e a sorologia for negativa no RN, acompanhar o paciente, mas na

impossibilidade, tratar com penicilina benzatina, IM, na dose única de 50.000U/kg.

Observações:

No caso de interrupção por mais de 1 dia de tratamento, o mesmo deverá ser reiniciado.

Em todas as crianças sintomáticas, deverá ser efetuado exame oftalmológico (fundo de olho).

3.7.2.4. Seguimento

O seguimento deve ser ambulatorial clínico mensal; devendo ser realizado VDRL com 1, 3, 6, 12, 18 e 24 meses, interrompendo quando negativar; diante das elevações de títulos sorológicos ou não-negativação desses até os 18 meses, reinvestigar o paciente.

Recomenda-se ainda, a feitura de exame de líquido (LCR) a cada 6 meses até a normalização, nos casos de neurosífilis. Se o número de células não diminuir, não normalizar aos dois anos de idade, ou VDRL reativo, retratar^{18, 27}.

2.7.3. Sífilis Congênita Após o Período Neonatal:

Realizar o exame do LCR e iniciar o tratamento com penicilina G cristalina, 100.000 a .150.000 U/kg/dia, administrada a cada 4 a 6 horas, durante 10 a 14 dias.

2.7.4. Considerações sobre o vírus da imunodeficiência humana (HIV)

Têm-se estudado muito a associação entre a sífilis e a AIDS e atualmente sabe-se que de acordo com o grupo social, essa associação pode ocorrer em 25% dos doentes. As consequências desta associação é que na maioria dos doentes

com sífilis e infecção pelo HIV, as lesões ulcerosas são mais numerosas e extensas, com fácil sangramento e tempo de cicatrização maior, sugerindo um quadro que ocorria no passado, denominado de sífilis maligna precoce. Este quadro mais grave é atribuído a uma disfunção celular imune associada à infecção pelo HIV que pode permitir um maior grau de proliferação treponêmica levando inclusive a uma maior taxa de infecção fetal. Os títulos sorológicos pelo VDRL são, em média, mais elevados nos doentes co-infectados pelo HIV. Em contrapartida o paciente com sífilis têm um risco aumentado para a infecção fetal pelo HIV devido a produção de placentite que permite a transmissão da circulação materna para a fetal ^{4, 8}. Apesar disto, o CDC considera que as informações existentes são insuficientes para determinar se há necessidade das crianças com sífilis congênita, que têm a mãe co-infectada pelo HIV, ter uma avaliação, terapia ou seguimento diferenciado das demais crianças ⁴².

2.8. PREVENÇÃO

Grande parte da prevenção da sífilis baseia-se no controle da transmissão. Para que ocorra uma importante redução da incidência da sífilis são necessárias muitas ações simultâneas. As intervenções da saúde pública para a prevenção da sífilis residem no controle das principais forças que mantêm a transmissão de qualquer infecção sexualmente transmissível, e assim procura-se: reduzir a probabilidade de infectar um parceiro suscetível; limitar o número de parceiros sexuais das pessoas infectadas; e reduzir a duração da infecciosidade ^{12, 40}.

Com relação a prevenção da sífilis congênita, a gestante é um fator importantíssimo. Observa-se na clínica diária, que o esclarecimento às gestantes sobre a gravidade da doença, as conseqüências para o concepto, a informação

sobre o modo de transmissão, a necessidade de tratar o parceiro e a comunicação antecipada do caráter doloroso das injeções são pontos fundamentais para que a paciente se torne uma aliada colaborando ativamente no próprio tratamento ^{2, 4}.

A prevenção da sífilis congênita envolve a identificação das gestantes infectadas com a garantia da terapia materna apropriada e seguimento ⁴. Para a identificação das gestantes infectadas o CDC e a Academia Americana de Pediatria recomendam que todas as mulheres devem submeter-se ao teste do VDRL no início da gestação e aquelas que tiverem grande risco de infecção ou residirem em áreas com taxas altas de infecção também devem repetir o teste sorológico no início do terceiro trimestre e novamente na ocasião do parto ^{18, 42}. Nenhum neonato deve sair da maternidade antes que, pelo menos, uma sorologia do estado materno tenha sido bem documentada durante a gestação ⁴⁰. No Brasil, o Ministério da Saúde recomenda que a gestante inicie o PN nos primeiros meses de gestação, realizando o VDRL na primeira consulta, no início do terceiro trimestre e no momento do parto, de maneira que nenhum RN deve ter alta da maternidade sem que seja conhecido o resultado do VDRL materno feito na hora do parto ⁴³. Caso a prevalência no local for alta, deve-se ainda repetir sorologia seis a oito semanas após, isto para identificar os casos de sífilis adquirida no final da gestação, quando a sorologia poderia ainda estar negativa ⁷.

3. OBJETIVO

O trabalho tem como objetivo descrever um caso de sífilis congênita precoce ocorrido no Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina (HU/UFSC) em maio de 2000, e realizar uma revisão da literatura sobre a doença, abordando aspectos clínicos e epidemiológicos, bem como enfatizar a sua prevenção, diagnóstico e tratamento adequados.

4. RELATO DO CASO

RN de S.R., masculino, branco, pré-termo. Nasceu de parto cesáreo, pesando 2490g. Após o nascimento, necessitou de reanimação com entubação traqueal e ventilação com pressão positiva, tendo um escore de Apgar de 3, 4 e 6 nos 1º, 5º e 10º minutos respectivamente. O RN apresentava-se em anasarca, hipoativo e pálido. A pele apresentava-se com hiperemia difusa, placas eritematosas anulares em membros e planta dos pés e palma das mãos apresentavam-se maceradas, com base exucurada e exsudação de líquido serrossangüíneo (Fig. 1 e 2). O tórax tinha expansibilidade diminuída e o abdômen globoso e tenso, evidenciava a palpação fígado 8 cm abaixo do rebordo costal direito e o baço a 6 cm do rebordo costal esquerdo (Fig 3).



Fig. 1: Lesões maceradas e exucradas e pés e mãos

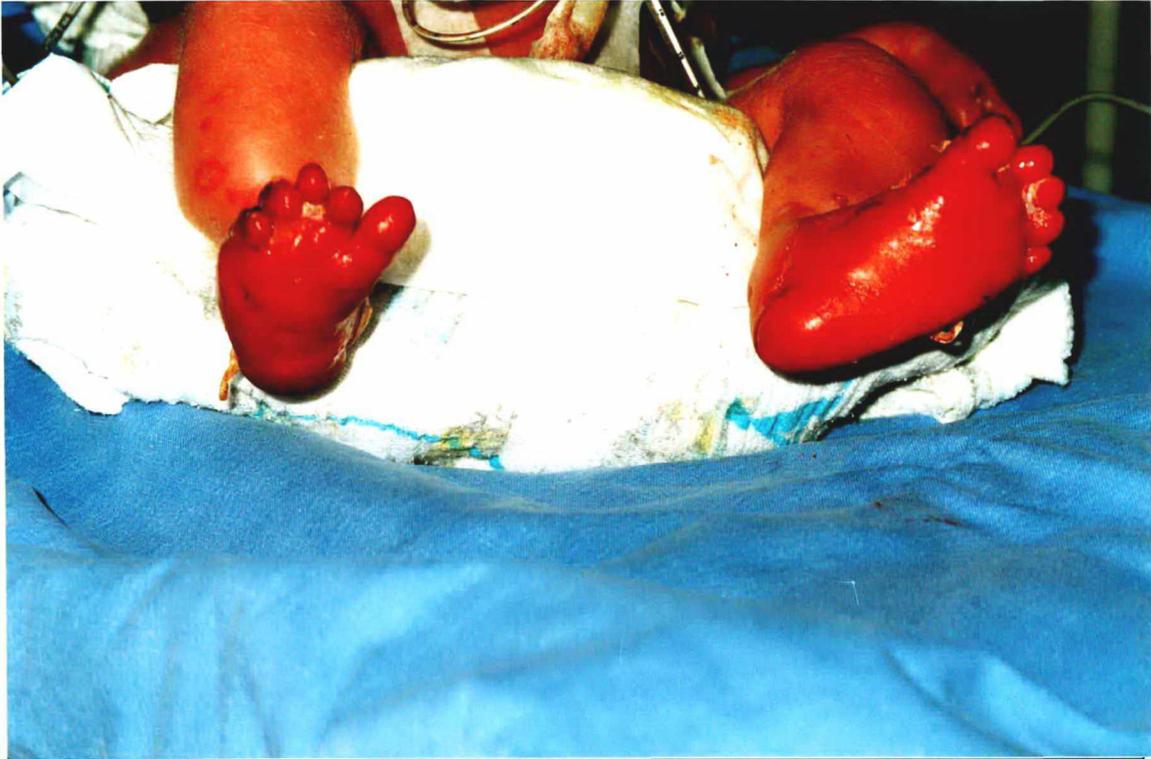


Fig. 2: Detalhe das lesões nos pés.

A mãe, 29 anos, branca, solteira com união estável, tabagista de 10 cig/dia, três gestações prévias, sendo um aborto e duas cesáreas, procurou o HU/UFSC relatando: ter tido sífilis um ano antes sem realizar o tratamento adequadamente; não ter realizado acompanhamento PN nesta gestação e que três dias antes havia procurado maternidade de outra cidade com sangramento vaginal, onde foi diagnosticado trabalho de parto prematuro e prescrito inibidores do trabalho de parto, referindo não ter feito o tratamento indicado e que estava com sangramento novamente. A ultrassonografia obstétrica demonstrou feto com idade gestacional estimada de 30 semanas e 4 dias e oligodrâmnio. Em trabalho de parto, foi indicado parto cesariano devido a duas cesáreas prévias e suspeita de ruptura prematura da membrana amniótica 84 horas atrás.



Fig. 3: Hepatoesplenomegalia e anasarca

As hipóteses diagnósticas iniciais foram: hidropsia fetal e infecção congênita.

Inicialmente foram solicitados tipagem sanguínea, Coombs direto, hemograma, sorologia para infecção congênita, hemocultura e proteínas totais.

O paciente foi encaminhado para a UTI Neonatal, colocado em ventilação mecânica, iniciado com hidratação endovenosa, aminas vasopressoras e instituído antibioticoterapia (penicilina cristalina 150.000 U/kg/dia EV 12/12h e gentamicina 3mg/kg/dia EV 24/24h).

Quanto aos exames laboratoriais: na tipagem sanguínea mãe e RN eram do grupo O Rh +; o hemograma inicial revelou: hemoglobina 5,7g/dl, hematócrito 18,7%, leucócitos 55.900/mm³ (13% de bastonados e 4% de metamielócitos) e plaquetas 46.000/mm³. Recebeu concentrado de hemácias seguido de exsangüineotransfusão parcial com concentrado de hemácias. Os exames

sorológicos para infecção congênita revelaram VDRL materno positivo até 1:8 e do RN até titulação 1:256. Uréia 22mg/dl e creatinina 0,9 mg/dl. Ainda no 1º dia de vida apresentava-se com hipoglicemia, acidose metabólica, evidenciou icterícia e encontrava-se em anúria. O Rx de tórax apresentava velamento pulmonar difuso e área cardíaca aumentada.

No 2º dia de vida, necessitou de correção de hipomagnesemia, transfusão de plaquetas e novamente exsangüíneotransfusão parcial com concentrado de hemácias e com 30 horas de vida iniciou diálise peritoneal. O resultado da proteinemia foi: proteínas totais de 2,5 g/dl, albumina de 0,8 g/dl, globulinas de 1,7 g/dl e relação albumina/globulina de 0,5.

No 3º dia, com diurese satisfatória, suspensa a diálise peritoneal e verificava-se melhora do edema generalizado e do aspecto das lesões de pele. Ao Raio X panorâmico apresentava bandas radiolucidas metafisárias e reação periosteal na diáfises em fêmur tibia, úmero e rádio.

No 4º dia, o Rx de tórax evidenciava consolidações bilaterais e o hemograma: hemoglobina 13,5g/dl; leucócitos 14500/mm³ (20% de bastonados, 11% de metamielócitos e 2% de mielócitos); plaquetas 31.000/mm³ – acrescentado cefotaxime ao esquema de antibióticos.

No 5º dia de vida, observava-se melhora do aspecto geral, diminuição da hepatoesplenomegalia, importante redução do edema e melhora das lesões cutâneas.

No 7º dia, o paciente iniciou com hemorragia digestiva e sangue vivo era obtido na aspiração do tubo traqueal. Apresentou crises convulsivas tônicas, mantinha icterícia, encontrava-se novamente em anúria e a ausculta cardíaca evidenciava bulhas abafadas e arrítmicas. O hemograma revelou: hemoglobina 13,8g/dl; leucócitos 48.900mm³ (18% de bastões, 5% metamielócitos, 3% mielócitos); plaquetas 2.000/mm³. O potássio sérico era de 8,6 mEq/dl e as bilirrubinas foram verificadas: bilirrubina total 29,9 mg/dl e bilirrubina direta

26,8 mg/dl (Fig.4). Recebeu transfusão de plaquetas, plasma e solução fisiológica; substituiu-se cefotaxime e gentamicina por vancomicina e cefepime; iniciado fenobarbital e instituiu-se terapêutica para hipercalemia. Ao final do 7º dia, verificou-se piora progressiva da função cardíaca e do estado geral, com cianose generalizada, apresentando parada cardíaca irreversível.



Fig. 4: Icterícia

Dez dias após o óbito o exame anátomo-patológico da placenta demonstrou vilosite, corioamnionite e funiculite aguda.

5. DISCUSSÃO

As infecções congênitas em geral, apesar de suas variações nas diferentes populações, ocorrem em torno de 10% de todos os nascidos vivos ⁴⁴. Dentro desta parcela, estima-se que a sífilis congênita no Brasil, comprometa 0,5% dos nascidos vivos no país ²⁷. Das infecções congênitas, a sífilis é aquela que tem condições de ser erradicada ², podendo ser identificada e tratada eficientemente intra-útero. A ocorrência desta afecção, considerada como evento sentinela em saúde, reflete a insuficiência dos serviços de saúde oferecidos à população, especialmente o atendimento pré-natal.

Também há que se considerar o custo social (incluindo o sofrimento humano) e econômico da sífilis congênita. Estima-se que em 1990, nos Estados Unidos, os gastos médicos no primeiro ano com casos de sífilis congênita tratados foram superiores a 12,5 milhões de dólares ⁵.

O caso descrito neste trabalho, de sífilis congênita precoce, que é resultado direto da infecção e inflamação ativas causada pelo *T. pallidum* ⁸, ocorreu em nosso meio no ano em que o Ministério da Saúde objetivava erradicar esta doença, apresentando-se com riqueza em sintomatologia e de evolução fatal.

Em sua maioria, RN com sífilis congênita são assintomáticos, apresentando manifestações semanas ou meses mais tarde, com quadro clínico variável, de distúrbios leves ou arrastados até casos fulminantes emergenciais ⁶. Estudo realizado durante o ano de 1986 no Hospital Central de Harare, Zimbabwe, que é centro de referência para todos os RN de alto risco da cidade de Harare, foi diagnosticado entre os 5287 RN admitidos naquele ano, 53 casos de sífilis congênita, onde foi estudado o quadro clínico apresentado por estes, e verificado

que os sinais clínicos mais freqüentes foram o baixo peso ao nascimento, hepatoesplenomegalia, icterícia, anemia, e descamação superficial das palmas e solas ⁴⁵.

As manifestações clínicas observadas no RN descrito neste caso foram: pênfigo sífilítico, caracterizado por planta dos pés e palma das mãos maceradas e com base exucurada; hepatoesplenomegalia (fígado à 8 cm abaixo do RCD e baço à 6cm abaixo do RCE), hiperbilirrubinemia com predomínio da fração direta, constituindo o quadro de hepatite sífilítica; alterações hematológicas como anemia, leucocitose (com desvio à esquerda) e trombocitopenia; hidropsia fetal com anasarca e ascite volumosa, manifestações de insuficiência cardíaca que provavelmente comprometeram função renal; ao Raio X apresentava bandas radiolucidas metafísárias que têm como causa mais comum a sífilis e reação periostal na diáfises que têm como principais causas a periostite luética ou fisiológica, sendo ambos sinais inespecíficos mas que sugerem sífilis congênita ³⁴. A hemorragia digestiva apresentada no sétimo dia de vida poderia ter sido atribuída a diátese hemorrágica, conseqüente à insuficiência hepática ou à trombocitopenia.

No caso presente, não foi possível obter o exame do LCR para determinação de neurosífilis, que com grande probabilidade encontrar-se-ia, já que ocorre em cerca de 85% dos casos sintomáticos, contrastando com RN assintomáticos, cuja alteração liquórica é tão infreqüente que a punção lombar nesses casos é questionada por alguns autores ⁴⁶.

Quanto ao diagnóstico de sífilis congênita, é importante ressaltar alguns pontos que podem aumentar a chance de realiza-lo no período PN ou no período neonatal imediato.

Um dos principais pontos a serem observados é a necessidade de conscientização das gestantes sobre a importância do PN como um todo, enfatizando o problema da sífilis congênita ¹¹. Também merece destaque as

recomendações do Ministério da Saúde para o controle da sífilis congênita que incluem a realização do VDRL na primeira consulta PN, no início do terceiro trimestre e no momento do parto, de maneira que nenhum RN deve ter alta da maternidade sem que seja conhecido o resultado do VDRL materno na hora do parto ⁴³. Se o diagnóstico não for feito no período PN, este deve ser realizado no período neonatal, o mais precocemente possível e tendo como base para tal uma boa revisão da história materna de testes e tratamento, além dos achados clínicos e laboratoriais do RN ³⁹.

Neste caso, verificou-se na história materna que havia o diagnóstico de sífilis no ano anterior, que fora inadequadamente tratada, somado ao fato da mãe não ter realizado o PN da gestação em questão. Fatos estes que demonstram claramente a falta de consciência da gestante para o PN e a sífilis congênita, e que ao não realizar o PN, perdeu a oportunidade de diagnóstico e tratamento que poderiam evitar a infecção fetal ou promover a cura antes do nascimento. A ausência de PN é considerada como sendo o fator de risco mais importante para a presença de sífilis congênita ⁶. A história de sífilis materna inadequadamente tratada por si só já define o RN como caso suspeito de sífilis congênita segundo o CDC e Ministério da Saúde do Brasil. Este fato associado aos achados clínicos e laboratoriais do RN (exame físico, raios X de ossos, títulos reagínicos positivos e quatro vezes maiores que os títulos maternos), fortaleceu o diagnóstico de sífilis congênita. Na ausência de evidências no RN como neste caso, e mesmo mãe e RN soronegativos para sífilis no momento do parto, mas que apresentam fatores de risco, estes devem ser considerados, a ponto de alguns autores sugerirem que o lactente seja testado para sífilis congênita entre a quarta e oitava semana de idade, na primeira oportunidade, de modo a evitar que estas crianças só venham a ser diagnosticadas quando as manifestações clínicas já presentes pioram o prognóstico dos pacientes ⁶.

Alterações clínicas no RN, quando presentes, devem ser considerados para suspeita diagnóstica. A sífilis será altamente suspeita quando na presença de obstrução nasal, erupção vesicobolhosa, linfadenopatia e lesões ósseas ⁸. Segundo Quintal et al ¹⁹, hepatoesplenomegalia por si só, deverá indicar a pesquisa diagnóstica de infecção congênita.

O tratamento adequado da gestante é fundamental, pois evita a infecção fetal ou leva a cura antes do nascimento. Se isto não for feito, deve ser realizado o mais precoce possível no período neonatal. Barreto et al ⁴⁷ observaram a eficácia do tratamento de gestantes para evitar a sífilis congênita realizando um estudo retrospectivo de 16.290 gestantes de Ribeirão Preto no período de 1976-1981, onde foram identificadas com positivas pelo teste de Wassermann 4,36 % das gestantes (710 gestantes). Destas, 70% deram a luz no hospital pesquisado, 67,8% fizeram PN, e apenas 40% das soropositivas receberam tratamento contra a sífilis durante a gestação. Dentro deste quadro verificou-se que a ocorrência de casos confirmados ou suspeitos de sífilis congênita entre as tratadas foi de 20%, enquanto nas não tratadas foi de 61%, para a definição de sífilis congênita da época. No ano de 1998, em 56% dos casos de sífilis congênita notificados ao Ministério da Saúde as mães relataram ter feito PN, e em 21% havia registro de 4 a 6 consultas ⁰⁵.

O que evidencia o valor e eficácia terapêutica, desde que instituída cedo e nas doses corretas, o que só poderá ser alcançado com a assistência pré-natal de qualidade ¹¹. Como a mãe do RN descrito não realizou PN, ela não pôde se beneficiar desta terapêutica, sendo o RN tratado com Penicilina cristalina 150.000U/kg/d EV 12/12h, o que vai de encontro com as recomendações do Ministério da saúde para os casos de RN de mãe com sífilis inadequadamente tratada e que na avaliação, independentemente do resultado do VDRL do RN, se a punção lombar não for possível devem ser tratados como neurosífilis ¹⁷.

Considerando a alta incidência de sífilis no Brasil e a possibilidade que o sistema de saúde falhe em realizar o diagnóstico no PN ou ao nascimento, devem os médicos manter um alto grau de suspeição da sífilis congênita, conhecer os fatores de risco maternos, as falhas no diagnóstico PN, assim como as várias apresentações da sífilis congênita que podem ocorrer nos primeiros meses de vida, de maneira a estarem habilitados a realizar o diagnóstico daqueles que não foram diagnosticados até o período neonatal imediato.

Vale salientar que mesmo um único caso de sífilis congênita traduz um Sistema de Saúde inadequado, já que esta é uma doença perfeitamente prevenível. A severidade do acometimento do RN e a possibilidade de graves seqüelas futuras impõem que todos os esforços sejam feitos na tentativa de erradicar a sífilis congênita.

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sampaio SAP. Sífilis. In: Veronesi R, editores. Doenças infecciosas e parasitárias, 3^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1976. p.817.
2. Araújo EC, Moura EFA, Ramos FLP, Holanda VGDA. Sífilis congênita: incidência em recém-nascidos. *J pediatr (Rio J)* 1999; 75(2): 119-25.
3. Mendes KHC, Duarte G, Gir E, Aleixo YA, Capuano DM. Soropositividade para sífilis em amostras sanguíneas, procedentes de quatro regiões (136 bairros) da cidade de Ribeirão Preto-SP. *Medicina, Ribeirão Preto* 1996;29 (jan./mar.):123-9.
4. Stoll BJ. Congenital syphilis: evaluation and management of neonates born to mothers with reactive serologic tests for syphilis. *Pediatr Infect Dis J* 1994;13:845-53.
5. Sífilis congênita. Situação atual - Dados dos relatórios trimestrais. Disponível em www.aids.gov.br
6. Santos AMN, Senise VLF. Infecções congênitas e perinatais. In: Rugolo LMSS. Manual de neonatologia, 2^a ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2000. p. 249-82.
7. Ingall D, Sánches PJ, Musher DM. Syphilis. In: Reminton JS, Klein JO, eds. *Infectious diseases of the fetus and newborn infant*. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1995. p. 529-64.
8. Barsanti C. Sífilis congênita: Diagnóstico clínico-laboratorial. *Pediatria Moderna* 1996; 32 (2): 107-13.
9. Mancini J, Thornton G. Farmacologia. In: Rang HP, Dale MM. *Agentes antibacterianos*, 2^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1993. p. 495.

10. Duarte G, Gir E, Almeida AM, Hayashida M, Zanetti ML. Morte fetal por sífilis: avaliação epidemiológica realizada em Ribeirão Preto, Brasil. Bol. Oficina Sanit. Panam 1994;116(4):290-7.
11. Cates W Jr., Rothenberg RB, Blount JH. Syphilis control: The historic context and epidemiologic basis for interrupting sexual transmission of *T. pallidum*. Sexual Transmitted Diseases 1996; 23 (1):68-75.
12. McIntosh K. Congenital syphilis – Breaking through the safety net. N Engl J Med 1990; 323(19):1339-41.
13. Thompson S, Lauren S, Moreland A. Sífilis. In: Morse S, Moreland A, Holmes K. Doenças sexualmente transmissíveis e AIDS. 2^a ed. Artes médicas; 1997. p. 21-46
14. Center for Disease Control. Congenital Syphilis: trends and recommendations for evaluation and management. Pediatr Infect Dis J 1991; 10: 516-22.
15. Ministério da Saúde. Cordenação Nacional de DST/AIDS. Manual: testes de sensibilidade à penicilina. 1997.
16. Ministério da Saúde. Fundação Nacional de Saúde. Centro Nacional de Epidemiologia. Sífilis/Sífilis congênita. Doenças infecciosas e parasitárias. Guia de bolso. 1999 1^a ed. p. 173-6.
17. American Academy of Pediatrics. Syphilis. In: Peter G, editors. Red Book: Report of the committee on Infections Diseases. 24th ed. Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 1997: 504-14.
18. Quintal VS, Vaz FAC. Sífilis congênita com hidropsia fetal: Caso em foco. Pediatria (São Paulo) 1994;16(2):78-81.
19. Higgins SP, Sukthankar A, Mahto M, Jarivs RR, Lacey HB. Syphilis increases in Manchester, UK. Lancet 2000; 355(9213): 1466.

20. Sung L, MacDonald NE. Syphilis: A pediatric perspective. *Pediatric in review* 1998; 19(1): 17-22.
21. Bazzo ML, Saleh TSF, Pinheiro JT. Prevalência de sífilis em pacientes ambulatoriais atendidos no laboratório do Hospital Universitário da UFSC. *Rev. ciênc. saúde* 1995; 14(1/2): 63-8.
22. Barsanti C, Valdetaro F, Diniz EMA, Succi RCM. Diagnóstico de sífilis congênita: comparação entre testes sorológicos na mãe e no recém-nascido. *Rev. da Soc. Bras. de Med. Tropical* 1999; 32(6): 605-11.
23. Pinhata MMM, Yamamoto AY. Infecções congênitas e perinatais. *J Pediatr (Rio J)* 1999; 75 (1): 15-30.
24. Hauptflesch CJ, Cooper PA, Saloojee H. Outcome of infants with symptomatic congenital syphilis. *Journal of paediatrics and child health* 1997;33 (Supl. 1):81.
25. Tayra A, Matida LH. Relatório dos casos notificados de sífilis congênita – 1995. *J. Bras. de DST* 1997;9:24-30.
26. Ministério da Saúde do Brasil. Doenças sexualmente transmissíveis. *Bol Epidemiológico* 1989;1(1).
27. Lago EG, Garcia PCR. Sífilis congênita: uma emergência emergente também no Brasil. *J Pediatr* 2000: 76(6):461-5.
28. Herman TE. Extensive hepatic calcification secondary to fulminant neonatal syphilitic hepatitis. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 120-2.
29. Lillyman JS. Hematologic effects of systemic disease and toxins. In: Lillyman JS, editors. *Pediatric Hematology*, 2th ed. London: Churchill Livingstone; 1999. p. 771-90.
30. Barros A F^o, Miranda GRP, Lopes VGS. Sífilis congênita precoce: estudo clínico-patológico de 20 casos. *Pediatria moderna* 1997;33(1/2):27-37.

31. Rhodes AR, Luger AFH. Syphilis and other treponematoses. In: Fitzpatrick TB, editors. *Dermatology in General Medicine*, 3th ed. Massachusetts: McGraw-Hill; 1971. p. 2395-451.
32. Forouzan I. Hydrops Fetalis: Recent advances. *Obstetr Gynecol Survey* 1999; 54 (11): 49-57.
33. Premer D. Hydrops fetalis. University of Minnesota. Department of pediatrics. Disponível em: www.peds.umn.edu/divisions/neonatology
34. Edeiken J, Hodes PJ. Syphilis of bone. In: Edeiken J, Hodes PJ, editors. *Roentgen diagnosis of diseases of bone*, 2th ed. Baltimore: Williams and Wilkins Company; 1969. p. 339-56.
35. Walters S, Levin M. Infections diseases and the kidney. In: Barrat TM, editors. *Pediatric nephrology*, 4th ed. London: Lippincott Williams and Wilkins; 1999. p. 1070-102.
36. Snyder RD. Bacterial infections of the nervous system. In: Swaiman KF, editors. *Pediatric neurology. Principles and practice* 3th ed. Minneapolis: Mosby; 1999. p. 981-1000.
37. Yamane R. Doenças sistêmicas. In: Cullom RD, Chang B. *Manual das doenças oculares "Wills Eye Hospital"*, 2^a ed. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 1998. p.407-40.
38. Ajayi NA, Marven S, Kaschula RO, Millar A, Rode H. Intestinal ulceration, obstruction and haemorrhage in congenital syphilis. *Pediatr Surg Int* 1999; 15: 391-3.
39. Yetman RJ, Risser WL, Barth BA, Risser JM, Hwang LY. Problems in physicians' classification and reporting of congenital syphilis. *International Journal of STD and AIDS* 1998; 9(12): 765-8.
40. Eitabbakh GH, Elejalde BR, Broekhuizen FF. Primary syphilis and nonimmune fetal hydrops in a penicillin allergic. A case report. *J Reprod Med* 1994; 39(5): 412-4.

41. Centers for Disease Control. Guidelines for Treatment of Sexually Transmitted Diseases. MMWR 1998; 47(RR-1):1-118.
42. Genç M, Ledger WJ. Syphilis in pregnancy. Sexually Transmitted Infections 2000;76(2):73-9.
43. Ministério da Saúde. Coordenação Nacional de DST e AIDS. Sífilis congênita – situação atual. Boletim Epidemiológico DST 1998; 4(2):1-5.
44. Klein JO, Remington Js. Current concepts of infections of the fetus and newborn infant. In: Remington JS and Klein JO, eds. Infectious diseases of the fetus and newborn infant. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1995. p. 1-19.
45. Chawla V, Pandit PB, Nkrumah FK. Congenital syphilis in the newborn. Arch dis child 1988; 63: 1393-4.
46. Beeram MR, Chopde N, Dawood Y. Lumbar puncture in the evaluation of possible asymptomatic congenital syphilis in neonates. J Pediatr 1996; 128: 125-9.
47. Barreto SMV, Gonçalves AL, Costa JC. Reação de Wassermann em gestantes atendidas em hospital de Ribeirão Preto no Período de 1976-1981. Rev Saúde Pública 1985; 19(2): 108-122.

NORMATIZAÇÃO

NORMATIZAÇÃO PARA OS TRABALHOS DE CONCLUSÃO DO CURSO DE GRADUAÇÃO EM MEDICINA. Resolução nº 001/99 do colegiado do curso de graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, 1999.

RESUMO

A sífilis congênita causada pelo *Treponema pallidum* é contraída da uma mãe infectada via transplacentária em qualquer período da gestação ou ao nascimento. É a infecção congênita a mais tempo conhecida e que pode ser erradicada, no entanto a sífilis congênita continua um sério problema de saúde pública por todo mundo. Em torno de 40% dos fetos infectados não sobrevivem e os sobreviventes têm um largo espectro de manifestações e severidade, e até 81% dos Recém-Natos podem ser assintomático ao nascimento, e os sinais e sintomas se presentes são freqüentemente inespecíficos. Alguns Recém-Natos não são diagnosticados ao nascimento como tendo sífilis congênita, e irão apresentar-se nas emergências dentro de poucos meses com uma doença severa.

Este trabalho descreve um caso de sífilis congênita que ocorreu no Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina no ano de 2000 e faz uma revisão da literatura sobre esta doença.

Este caso tinha uma apresentação exuberante, a hidropsia fetal associada a hepatoesplenomegalia, icterícia, anemia e planta dos pés e palma das mãos apresentando-se exucradas.

A importância da história materna, assim como da clínica e achados laboratoriais do Recém-Nato são enfatizados.

SUMMARY

Congenital syphilis caused by *Treponema pallidum* that is contracted from an infected mother via transplacental transmission at any time during pregnancy or at birth. It is the oldest recognized congenital infection and can be eradicated, nevertheless congenital syphilis remains an important public health problem throughout the world. Around 40% of infected fetuses do not survive and the survivors have a wide spectrum of manifestations and severity, and until 81% infants may be asymptomatic at birth, signs and symptoms if presents are often nonspecific. Some newborns are not identified as having congenital syphilis, and will present to an emergency room within a few months with a severe disease.

This work describes a case of early congenital syphilis that occurred at the Hospital Universitário of the Universidade Federal de Santa Catarina in 2000 and makes a literature review about this disease and

This case had a exuberant presentation, the hydrops fetalis associated with hepatosplenomegaly, jaundice, anaemia, symmetrical superficial desquamation of the skin affecting palms and soles and others that result in the newborn's obit.

The importance of mother's history and clinical and laboratory findings of the infants is emphasizing.