

Sífilis ósea congénita desde una perspectiva histórica

Congenital bone syphilis from a historical perspective

Luisa Schonhaut B.^a, Aníbal Espinoza G.^{a,b}

^aClínica Alemana, Facultad de Medicina Universidad del Desarrollo. Santiago, Chile.

^bDepartamento de Radiología, Hospital San Borja-Arriarán. Santiago, Chile.

Recibido: 13 de mayo de 2022; Aceptado: 5 de julio de 2022

Introducción

La sífilis, lúes venérea o mal de simiente, es una infección de transmisión sexual provocada por la espiroqueta *Treponema pallidum*. La enfermedad fue conocida ya en el siglo XV, e interpretada como un castigo al adulterio¹. Se creía que se heredaba a los hijos por vía germinativa como “heredo-distrofia luética”, y, por ello, que en la Cartilla de Puericultura de la Sociedad Chilena de Pediatría, se recomendaba “Si Ud. es sifilítico, tuberculoso, alcohólico o toxicómano (cocaína, morfina, éter, etc), no engendre un hijo antes de haberse puesto en curación”³.

Hoy sabemos que la sífilis congénita (SC) puede adquirirse en cualquier momento del embarazo o el parto, por la diseminación hematogena de la espiroqueta, que puede afectar todos los órganos y tejidos. El espectro clínico es amplio, desde una infección asintomática hasta casos graves que abarcan mortalidad fetal, prematuridad y compromiso multisistémico en el neonato. Se clasifica en precoz, cuando los síntomas aparecen antes de los 2 años de vida, y tardía, en que la clínica se hace evidente después de esa edad.

A fines de la segunda década del siglo pasado, la SC, era la responsable de cerca del 10% de las muertes de los niños menores de un año de vida y en la década de 1930, daba cuenta de “la mortalidad más alta con res-

pecto a un factor etiológico de prematuridad determinado” entre los ingresados a la Casa Nacional del Niño^{4,5}. En aquellos años, el tratamiento se basaba en una terapia “pluri-medicamentosa”, “mediante cura conjugadas o alternadas con Arsénico, Bismuto, Mercurio y Yodo”^{2,6}.

En noviembre de 1943 se comenzó a usar la penicilina en nuestro país, con distintos esquemas terapéuticos, en pacientes hospitalizados⁷. Tres años después, se pasó al tratamiento ambulatorio “Hemos iniciado una tentativa para establecer la posibilidad de aprovechar las ventajas de la penicilina en el tratamiento de la sífilis infantil, suprimiendo los inconvenientes de la hospitalización y de la repetición de inyecciones, día y noche, con intervalo de pocas horas”⁸. No obstante, la mortalidad continuaba siendo elevada, “La causa de muerte en nuestros enfermos se atribuye a la distrofia o a infecciones intercurrentes. Es probable que la lúes misma, ya inactivada, determine la persistencia del mal estado nutritivo dependiente del grado de alteración parenquimatosa que origina”^{7,9}.

En publicaciones del siglo pasado, se describía que los síntomas más frecuentes de la SC eran la coriza estridulosa o sanguinolenta, las lesiones mucoso-cutáneas sifilimorfas, la hepato-esplenomegalia, la coriorretinitis y el llanto nocturno pertinaz (signo del Sisto). Por otro lado, las lesiones esqueléticas, aunque no eran patognomónicas, eran características^{2,9,10}.

Correspondencia:
Luisa Schonhaut B.
lschonhaut@alemana.cl

La manifestación clínica del compromiso óseo era la pseudoparálisis de Parrot, caracterizada por la disminución del movimiento, generalmente de los miembros superiores, como medida antiálgica al intenso dolor provocado por la periostitis¹¹. El paciente afectado impresionaba en estado de parálisis, sin compromiso del tono y los reflejos osteotendíneos (figura 1). El año 1933 el Dr. Olivio Ahumada publicó en Revista Chilena de Pediatría dos observaciones de sífilis ósea tratadas con inyecciones de Bismuto y fricciones mercuriales, con una mejoría evidente al cuarto o quinto día de seguimiento *“pues empiezan a desaparecer las lesiones de la piel, llora menos cuando se le muda y aún se perciben algunos pequeños movimientos de sus bracitos contracturados por el dolor”*¹².

En un estudio de los Drs. Julio Hasbun y Jorge Rosselot publicado el año 1949 se revisaron los efectos óseos de la SC en una muestra de 50 niños (39 de ellos menores de 3 meses) con *“lúes congénita florida, con estado nutritivo deficiente”*, previo al inicio del tratamiento específico, observando que el compromiso esquelético estaba presente en 98% de los niños estudiados¹³. En aquellos años era conocido que *“Los síntomas clínicos de las osteopatías sifilíticas son escasos y es la radiología la que tiene la mayor importancia”*¹⁴.

*“Las manifestaciones clínicas más constantes de la afección estuvieron representadas por coriza y lesiones mucocutáneas sifilomorfos en 33 casos, hepato-esplenomegalia en 25 y pseudoparálisis de Parrot en 17. El único caso sin lesiones radiográficas correspondió a un lactante de 2 meses de edad, con serología positiva y que en clínica reveló hepato-esplenomegalia y coriza obstructivo”*¹³.

Para ilustrar el compromiso esquelético, se exponen, a modo de ejemplo, algunas imágenes originales guardadas por el Dr. Julio Hasbun en la Colección Radiológica Patrimonial del Hospital San Borja Arriarán y se correlacionan con esquemas de estudio publicado junto a Dr. Jorge Rosselot¹³. Cabe destacar que el Dr. Julio Hasbun S. fue jefe de Servicio de Radiología del Hospital Arriaran, hoy Hospital Clínico San Borja

Arriaran y posteriormente trabajó en el Hospital Roberto del Río; el Dr. Jorge Rosselot V. fue pediatra y salubrista del Hospital Arriarán y fundador del centro de Adiestramiento e Investigación Materno Infantil (CAIMI), además de presidir la Sociedad Chilena de Pediatría en el año 1957.

Sífilis ósea, estudio radiológico, basado en la publicación de J. Hasbun y J. Rosselot de 1949¹³

El mecanismo del compromiso óseo en la SC ocurre por multiplicación intracelular e intersticial de la espiroqueta en el área pericondrio-periostio y metáfisis de los huesos largos y en las articulaciones, inhibiendo la formación osteoide. El compromiso óseo se observa predominantemente en sífilis terciaria en adultos y SC en niños.

Las metáfisis en niños, en especial de huesos largos son áreas del esqueleto con alta actividad metabólica, con significativa mayor circulación vascular y vasos finos de flujo lento. Es por esto que el compromiso infeccioso óseo por vía hematogena en niños, se localiza con mayor frecuencia en las metáfisis y la sífilis no es una excepción. El compromiso multifocal y simétrico es frecuente^{12,15,16}. En el estudio de Hasbun y Rosselot, se encontró con mayor frecuencia periostitis y osteocondritis, (90% y 82% respectivamente), *“en tanto que la proporción de osteomielitis llegó solo a un 52%”*¹³.

La radiografía simple en osteomielitis no muestra hallazgos tempranos por lo que las manifestaciones radiológicas no aparecen sino después de las primeras semana o el mes de vida. Las bandas metafisiarias radiolúcidas (metafisitis, osteocondritis, osteocondrosis), son hallazgos frecuentes en los niños descritos por Hasbun y Rosselot, y se pueden explicar como una respuesta inespecífica del hueso al estrés en una infección generalizada o como compromiso directo del germen (figura 2A y 2B). Otro hallazgo es la esclerosis de la porción distal de la metáfisis, la que se engruesa y puede ser aserrada, esta esclerosis exagerada metafisiaria ocurre secundaria al compromiso infeccioso (figura 2C). En estados más tardíos de la infección ocurre necrosis de la metáfisis, la que puede impactarse o desplazarse (figura 2E).

Como en otras osteomielitis no controladas, la diseminación se extiende a través del canal medular en forma axial y en forma periférica al espacio subperióstico. El compromiso osteolítico clásico de osteomielitis, ocurre con frecuencia como aspecto “apolillado” o en “sal y pimienta” en el hueso diafisiario aunque también como lesiones líticas distintivas. Una forma clásica que se reconoce con especificidad para SC es el signo de Wimberger, que consiste en lesiones líticas simétricas en el contorno medial de las metáfisis proximales de las tibias^{12,17} figura 3B).



Figura 1. Niño de 2 meses con pseudoparálisis de Parrot, 1948 (imagen tomada de la Colección Radiológica Patrimonial del Hospital San Borja Arriarán).

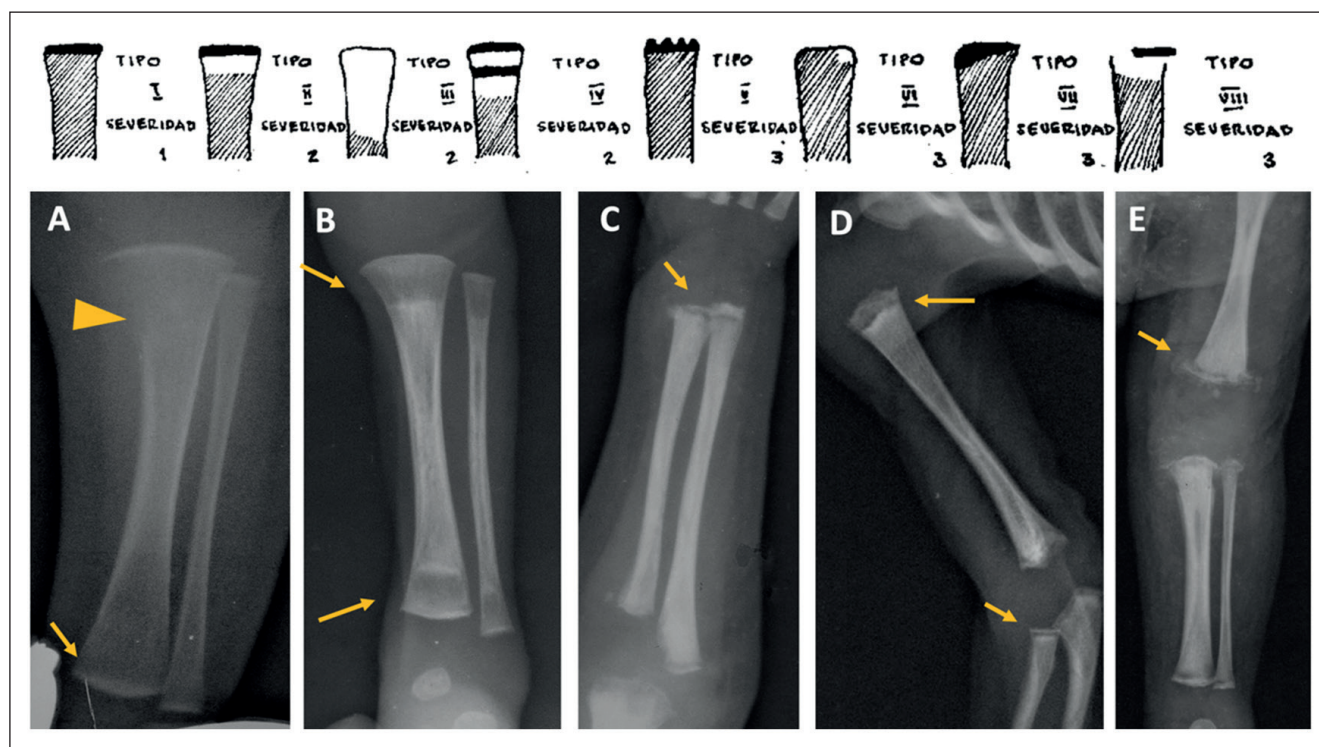


Figura 2. Imágenes de compromiso metafisiario (ostecondritis). Se correlaciona esquemas de la publicación original de los Drs. Hasbun J y Rosselot J. con radiografías originales de la Colección Radiológica Patrimonial del Hospital San Borja Arriarán. En A se observa hiperdensidad del borde distal de la metáfisis (flecha) se correlaciona con tipo I, también se observa signo de Wimberger (cabeza de flecha). En B bandas hiperlúcidas (flechas) se correlacionan con tipo III. En C bandas hiperdensas e hiperlúcidas (flecha) se correlaciona con tipo II. En D se observa extremo metafisiario esclerótico e irregular (flechas) correlación con tipo V. En E el extremo metafisiario esclerótico se observa desplazado en relación con la base de la metáfisis (flecha) se correlaciona con tipo VIII.

La extensión periférica de la infección ocupa el espacio subperióstico. El periostio y pericondrio contienen la infección y como reacción a la inflamación tienen la capacidad de formar hueso. Esto se manifiesta como calcificación laminar periosteal que puede ser limitada a la metáfisis o todo el hueso (figura 4A y 4B). En ocasiones estas bandas pueden ser múltiples dando el aspecto de “tallo de apio” o capas de cebolla¹⁷. En SC tardía, el signo de la tibia en sable turco es una manifestación de la periostitis florida¹⁶ (figura 4C).

Las fracturas más frecuentes ocurren en las metáfisis por colapso óseo con impactación o desplazamiento, pueden curar con llamativo callo exuberante, también ocurren en las diáfisis de los huesos largos, asociadas a lesiones líticas. (figura 2E y 3D).

El compromiso óseo sífilítico, puede confundirse con otras infecciones multifocales, raquitismo, escorbuto, deficiencia de cobre, metástasis en neuroblastoma y maltrato infantil¹⁷.

En un segundo estudio, los Drs. Hasbun y Rosselot analizaron la regresión de las lesiones radiológicas luego de instaurado el tratamiento en 38 de los 50 pacientes, concluyendo que “la penicilino terapia en la lues congénita del lactante determina una regresión manifiesta de

las lesiones óseas”, siendo la involución terapéutica más notoria el primer trimestre de la vida y que “el control radiográfico seriado de cada una de las lesiones fundamentales permite señalar la desaparición precoz de las alteraciones activas y la persistencia aun alejada de las modificaciones propias de los procesos de reparación”¹⁸.

Sífilis congénita en el siglo XXI

Desde la instalación del tratamiento antibiótico específico, se observó gran impacto en la curación de la SC. Pero, debemos considerar que el mayor logro ha sido la pesquisa y tratamiento de la mujer embarazada para evitar el contagio intrauterino, gracias al cribado prenatal universal con pruebas no treponémicas. La tasa actual en Chile es de 0,1 a 0,2‰ nacidos vivos^{19,20}. No obstante, debemos estar atentos, ya que a nivel mundial, se ha alertado sobre un rebrote de la sífilis en embarazadas²¹⁻²³.

Cuando la detección prenatal fracasa, el diagnóstico de SC se basa en la sospecha clínica, por los antecedentes, examen físico y laboratorio, que incluye las pruebas serológicas, que no siempre son concluyentes²⁰. El

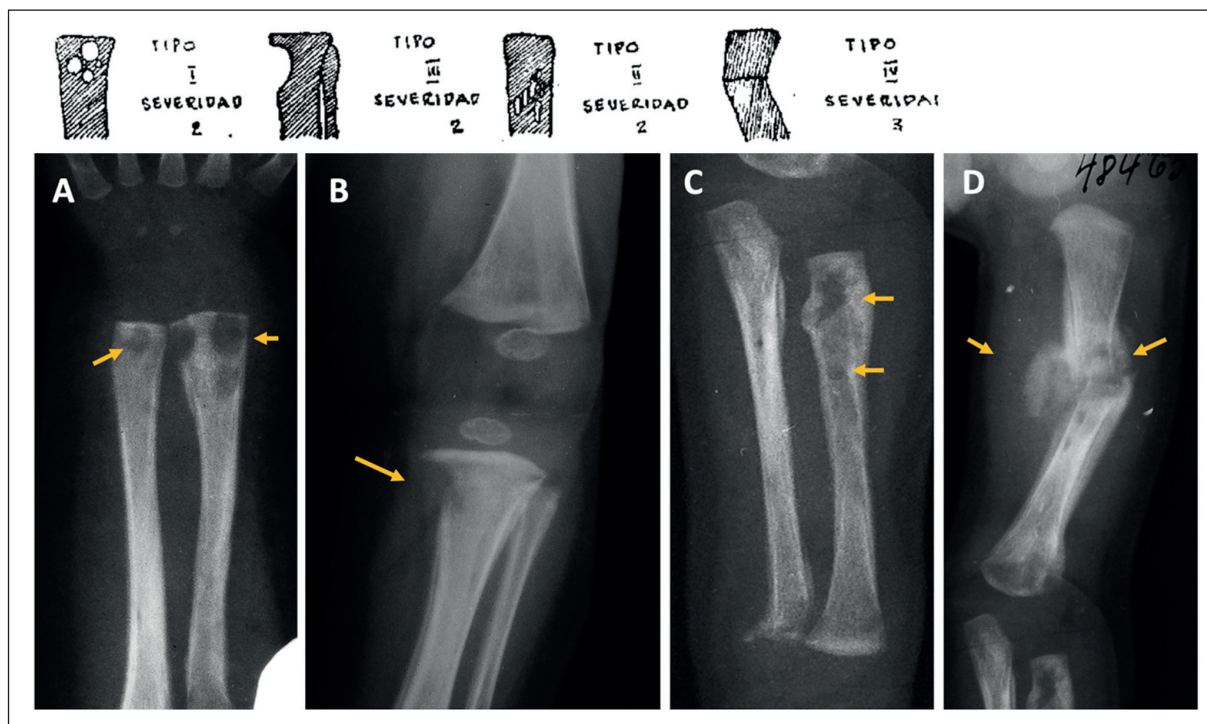


Figura 3. Imágenes de osteomielitis. Se correlaciona esquemas de la publicación original de los Drs. Hasbun J y Rosselot J. con radiografías originales de la Colección Radiológica Patrimonial del Hospital San Borja Arriarán. En A se observan lesiones líticas circunscritas metafisiarias (flechas), similares a las descritas para absceso de Brodie, correlación con tipo I. En B lesión lítica en borde interno de la tibia, con frecuencia bilateral que corresponde al signo de Wimberger (flecha), se correlaciona con tipo II. En C se visualizan lesiones líticas tenues (apolillado) en hueso diafisiario (flechas), se correlaciona con tipo III y en D hallazgos similares a C, con fractura y callo óseo asociado (flechas), correlación con tipo IV.

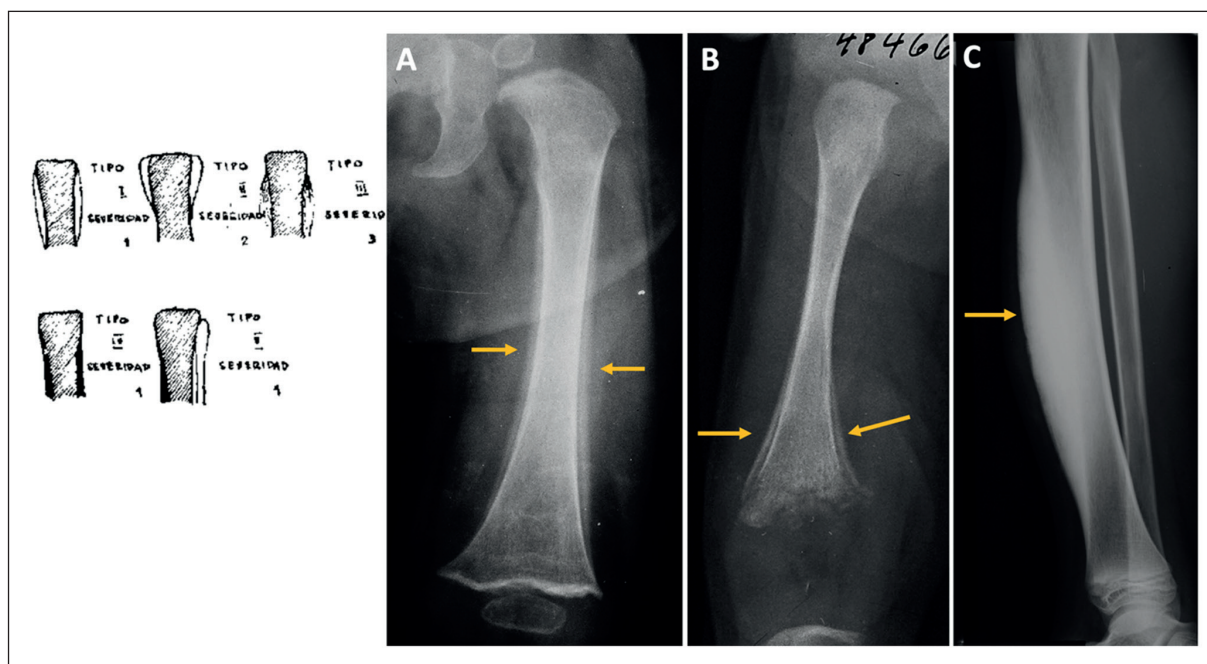


Figura 4. Imágenes de periostitis. Se correlaciona esquemas de la publicación original de los Drs. Hasbun J y Rosselot J. con radiografías originales de la Colección Radiológica Patrimonial del Hospital San Borja Arriarán. En A se observa reacción periosteal del hueso principalmente la diáfisis, se correlaciona con tipo I (flechas). En B la reacción periosteal se limita a la metáfisis, correlación con tipo II (flechas). En C un niño prescolar con periostitis exuberante y deformación del borde ventral de la tibia, con signo de tibia en sable turco (flecha), se correlaciona con tipo IV.

estudio de imágenes de los huesos es una herramienta de apoyo al diagnóstico, debido a la gran diversidad de signos radiológicos, siendo, sólo algunos, patognomónicos²⁴. Afortunadamente hoy las manifestaciones óseas son raras de ver, pues la mayoría de los estudios radiológicos en diagnóstico precoz son negativos. Sin embargo esta forma de presentación de la enfermedad no ha desaparecido. En ese sentido, las imágenes de esta historia que registraron Hasbun y Rosselot hace 75 años y que hoy compartimos, podrían volver a ser útiles para los clínicos que enfrentan la reemergencia de SC, aunque esperamos sigan siendo parte de la historia de la pediatría.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Agradecimientos

Los autores agradecen al proyecto AMCA de Clínica Alemana de Santiago, que permitió el rescate y digitalización de la Colección Radiológica Patrimonial del Hospital San Borja Arriarán, rescatado del incendio que sufrió el establecimiento el año 2021.

Referencias

- Zafra Anta M, García Nieto VM. Enfermedades pediátricas que han pasado a la historia (4): sífilis congénita. *Pediatr Integral* 2021;XXV(6): 331.e1-12.
- Dabancens A. Nociones generales sobre lúes congénita. *Rev Chil Pediatr*. 1943;14(12):920-30.
- Schonhaut L. Cartilla de Puericultura de la Sociedad Chilena de Pediatría. *Rev Chil Pediatr*. 2008;79(1):85-9. DOI: 10.4067/S0370-41062008000100012.
- Schonhaut L. La Mortalidad Infantil en Chile estudiada por la Sociedad de las Naciones. *Rev Chil Pediatr*. 2007;78(2):202-10. DOI:10.4067/S0370-41062007000200014.
- Schonhaut L, Pérez M. Estudio de 258 Prematuros en el Primer Año de Vida. *Rev Chil Pediatr*. 2010;81(3):253-60. DOI: 10.4067/S0370-41062010000300009.
- Ros-Vivancos C, González-Hernández M, Navarro-Gracia JF, Sánchez-Payá J, González-Torga A, Portilla-Sogorb J. Evolución del tratamiento de la sífilis a lo largo de la historia. *Rev Esp Quimioter*. 2018;31(6):485-92.
- Meneghello J, Rosselot J, Undurraga O. Estudios en el lactante distrófico. I. Penicilina en la lúes eongenita del distrófico. *Rev Chil Pediatr* 1946;17(11):733-51.
- Dabancens A. Tratamiento ambulatorio de la lúes infantil con penicilina. *Rev Chil Pediatr* 1946;17(11):752-79.
- Meneghello J, Rosselot J, Niemeyer H. Lúes congénita en el lactante distrófico. *Rev Chil Pediatr* 1948;19:116-20.
- Meneghello J, Rosselot J. Lúes ósea congénita y penicilina. Parte I. *Rev Chil Pediatr*. 1949; 20(2):53-61.
- Pereira AA, Castro SM, Venturini RR, César FO, Fortes PM, Costa PS. Pseudoparalysis of Parrot: A Diagnostic Aid in Congenital Syphilis. *J Pediatr*. 2017;190:282. DOI: 10.1016/j.jpeds.2017.07.048.
- Ahumada O. Dos observaciones de sífilis ósea. *Rev Chil Pediatr*. 1933;271-9.
- Hasbun J, Rosselot J. Lúes ósea congénita y penicilina. I Alteraciones radiográficas óseas en 50 lactantes con lúes congénita. *Rev Chil Pediatr*. 1949;20(2):53-61.
- Encich de Barrios, E. Algunas observaciones sobre osteopatías sifilíticas atípicas en el lactante. *Rev Chil Pediatr*. 1940;11(10):720-31.
- Silva CI, Figueroa GM, Cañete CI, Hodgson OF, Gündel PA. Absceso de Brodie, una patología de difícil diagnóstico. *Rev Chil Pediatr*. 2020;91(6):947-52. DOI: 10.32641/rchped.vi91i6.1752.
- Ortega X., Moënné K., Pinto M et al. Caso clínico-radiológico: sífilis congénita. *Rev Med Clin Condes*. 2011;22(2):243-7. DOI: 10.1016/S0716-8640(11)70422-9.
- Rasool MN, Govender S. The skeletal manifestations of congenital syphilis. A review of 197 cases. *J Bone Joint Surg Br*. 1989;71(5):752-5.
- Rosselot J. Hasbun J, Lues osea congenita y penicilina II. Evolución de las alteraciones radiográficas óseas en 38 lactantes con lúes congénita, tratados con penicilina. *Rev Chil Pediatr* 1950;20:119-21.
- Cáceres K. Situación epidemiológica de sífilis (CIE 10: A50-A53.9). Chile, 2016. *Rev Chil Infectol*. 2018;35(3):284-96. DOI: 10.4067/s0716-10182018000300284.
- Ministerio de Salud de Chile. Plan de acompañamiento de la estrategia y norma de prevención de transmisión vertical de VIH y sífilis. 2021. [consultado 30.01.22] Disponible en <https://diprece.minsal.cl/wp-content/uploads/2021/06/Plan-de-Acompañamiento-Estrategia-PTV-final.pdf>.
- Fica A, Montiel P, Saavedra S, Meissner M, Velásquez JC. Resurgencia de sífilis en mujeres embarazadas en una región del sur de Chile. *Rev Med Chile*. 2021;149(3):348-56. DOI: 10.4067/s0034-98872021000300348.
- Moya N, Gubelin HW, Santander E, Correa C, Arévalo P, Zemelman V. Caracterización de Sífilis en embarazadas controladas en la unidad de Atención y Control en Salud Sexual del Hospital San José, Santiago de Chile (2010-2016). *Rev Chil Dermatol*. 2020; 35(4):128-33.
- Maronezzi G, Brichi G, Martins, Martins DC, do Prado CM, Molena CA. Sífilis en la gestante y congénita: perfil epidemiológico y prevalencia. *Enferm Glob*. 2020;19(57):107-50. DOI: eglobal.19.1.358351.
- Tsan K, Mulcahy B, Malhotra A. Long bone radiographic abnormalities of congenital syphilis in a preterm infant. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* Ed. 2022:fetalneonatal-2021-323134. DOI: 10.1136/archdischild-2021-323134.