

COLESTASIS EN UN LACTANTE CON SÍFILIS CONGÉNITA: REPORTE DE CASO

CHOLESTASIS IN A BABY WITH CONGENITAL SYPHILIS: CASE REPORT

L. Casas-Guzik, F. Monge-Urrea, K. Ignorosa-Arellano,
A. Loredó-Mayer, J. Cadena-León, F. Zárate-Mondragón,
E. Toro-Monjaráz, E. Montijo-Barrios, R. Cervantes-Bustamante,
J. Ramírez-Mayans

Instituto Nacional de Pediatría de México

RESUMEN

El síndrome colestásico debe sospecharse en todo lactante mayor de 2 semanas de vida que presente acolia, coluria y/o hepatomegalia. Dentro de su etiología, la principal a descartar es la atresia de vías biliares debido a que el pronóstico depende en gran medida de la rapidez de su diagnóstico. Sin embargo, existen otras causas no tan comunes como la sífilis congénita, infección por *Treponema pallidum* adquirida vía transplacentaria cuyas afecciones más destacadas incluyen lesiones mucocutáneas, rinitis, linfadenopatía, periostitis, anemia, leucopenia o leucocitosis, trombocitopenia, síndrome nefrótico, hepatoesplenomegalia y colestasis con elevación de enzimas hepáticas en el 10% de los casos ^{7,8}.

PALABRAS CLAVE: colestasis, síndrome colestásico, sífilis congénita, *Treponema pallidum*

ABSTRACT

Cholestatic syndrome should be suspected in any infant older than 2 weeks of age with acholia, choluria, and/or hepatomegaly. Within its etiology, the main one to rule out is bile duct atresia because the prognosis mainly depends on the speed of its diagnosis. However, there are other causes that are not as common as congenital syphilis, infection caused by *Treponema pallidum*, acquired through the placenta, whose clinical features include mucocutaneous lesions, rhinitis, lymphadenopathy, periostitis, anemia, leukopenia or leukocytosis, thrombocytopenia, nephrotic syndrome, hepatosplenomegaly and cholestasis; with elevated liver enzymes in 10% of cases ^{7,8}.

KEYWORDS: cholestasis, cholestatic syndrome, congenital syphilis, *Treponema pallidum*

TRABAJO ENVIADO: 9/05/2021

ACEPTADO PARA SU PUBLICACIÓN: 19/09/2021

CORRESPONDENCIA:

Lucía Casas-Guzik
Dirección Responsable de la correspondencia:
Instituto Nacional de Pediatría
Av. Insurgentes Sur 3700, Colonia Insurgentes
Cuicuilco, Alcaldía Coyoacán
CP 04530, Ciudad de México, México
dra.luciacasasguzik@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Colestasis se refiere a la disminución en la formación y/o excreción de bilis, definida bioquímicamente por una elevación superior a 1 mg/dL de bilirrubina directa (BD) ^{1,2}. Debe sospecharse en todo lactante con ictericia después de la segunda semana de vida o si hay acolia, coluria o hepatomegalia ^{2,3}. Conduce a una agregación de sales biliares, bilirrubina y lípidos en el tejido hepático y la sangre, deficiencia de vitaminas liposolubles, insuficiencia hepática y alteraciones

metabólicas¹. Afecta a 1 de cada 2,500 lactantes^{2,3,4} y es la causa más común de trasplante de hígado en la infancia³. La atresia de vías biliares (26%) y la hepatitis neonatal idiopática (26%) son las etiologías más frecuentes, seguidas causas infecciosas (12%), nutrición parenteral (6,5%), enfermedades metabólicas (4,4%), deficiencia de α -1 antitripsina (4,1%), hipoxia perinatal (4%), entre otras^{4,5}.

CASO CLÍNICO

Varón de 1 mes de edad, producto del primer embarazo de padres sanos, no consanguíneos ni endogámicos. Madre de 22 años de edad con ELISA para virus de inmunodeficiencia humana, serología para virus hepatitis B y sífilis negativa a las 5 semanas de gestación. Nació vía vaginal a las 36 semanas, pesó 2.500 g, longitud 42 cm, APGAR 7/9 y presentó ictericia, acolia, coluria y xerosis desde el primer día de vida. Dos semanas después comenzó con rinorrea mucopurulenta. A su llegada a valoración médica, la somatometría reveló 2.600 g (ZS -3.81), 47 cm (ZS -4.66), circunferencia de la cabeza de 33 cm (ZS -3.66), peso para la longitud ZS -0.73. El examen físico reveló ictericia, rinorrea mucopurulenta, hepatomegalia blanda y dermatosis generalizada que afectaba predominantemente palmas y plantas caracte-

terizadas por escamas finas blanquecinas.

Se confirmó síndrome colestásico con BD de 4,47 mg/dL, así como reacción leucemoide y trombocitopenia. El resto del perfil hepático informó ALT 193 U/L, AST 218 U/L, FA 158 U/L, GGT 171 U/L, LDH 642 U/L, TP 11,9 segundos, albúmina 1,8 g/dL y proteínas totales 4,3 g/dL. Se descartaron etiologías no infecciosas. Se solicitó perfil del acrónimo TORCH por compatibilidad clínica con sífilis congénita, confirmada con VDRL y FTA-ABS positivos. El tratamiento incluyó penicilina G durante 14 días, vitaminas liposolubles, triglicéridos de cadena media y fenobarbital con ácido ursodexosólico por escresión lenta en la gammagrafía de escisión hepática. Durante la evolución presentó lesiones purpúricas y síndrome nefrótico congénito. El perfil hepático y las lesiones dermatológicas mejoraron con el tratamiento.

DISCUSIÓN

A pesar de que en la actualidad la sífilis congénita se considera una enfermedad rara, 1 millón de mujeres embarazadas padecen sífilis en todo el mundo y 460,000 productos gestacionales resultarán en mortinatos, 270,000 en prematuros o de bajo peso al nacer y 270,000 serán asintomáticos^{6,7,8}.



Figura 1.
Xerosis y periostitis característica de la sífilis congénita



Las manifestaciones más comunes incluyen lesiones mucocutáneas, rinitis, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia, colestasis, periostitis, anemia, leucopenia o leucocitosis, trombocitopenia y síndrome nefrótico ^{7,8}. El diez por ciento tiene enzimas hepáticas elevadas ⁸. Las secuelas más frecuentes son sordera neurosensorial, parálisis cerebral e hidrocefalia ⁹. Histológicamente, el treponema promueve una reacción inflamatoria estromal y perivascular que altera la arquitectura lobular y conduce a la escasez de conductos biliares, provocando colestasis desde las primeras semanas de vida ⁶. El diagnóstico se confirma con positividad de las pruebas no treponémicas y treponémicas. Todos los niños con evidencia clínica o serológica deben ser tratados con penicilina G ⁹. La detección durante el embarazo es importante para reducir los casos de sífilis congénita.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pandita A, Gupta V, Gupta G. Neonatal Cholestasis: A Pandora's Box. *Clinical Medicine Insights: Pediatrics*. 2018;12:1-6.
2. Fawaz R, Baumann U, Ekong U, Fischler B, Hadzic N, Mack CL, et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *JPGN*. 2017;64(1):154-68.
3. Girard M, Lacaille F. Diagnosis of Neonatal Cholestasis. *Ann Nestlé*. 2008;66:109-20.
4. Ghoshal B, Das A, Mondal T. A Rare Case of Neonatal Cholestasis. *J Clin Neonatol* 2017;6:34-6.
5. Gottesman LE, Del Vecchio MT, Aronoff SC. Etiologies of conjugated hyperbilirubinemia in infancy: a systematic review of 1692 subjects. *BMC Pediatr*. 2015;15:192.
6. Franceschini E, Morganti A, Romagnoli V, Albano V, Carnielli V, Catassi C. Neonatal cholestasis in congenital syphilis. *Digestive and Liver Disease*. 2013;45(4):E308.
7. Deall H, Faust SN, Pelosi E, Fairhurst J, Elliot K, Patel SI. Congenital syphilis presenting with liver lesions. *International Journal of STD & AIDS*. 2019;30(1):82-5.
8. Zhang L, Yu M, Zhao X, Gao Y. A case of congenital syphilis hepatitis treated effectively with hyperbaric oxygenation. *Int J Clin Exp Med* 2018;11(12):13949-51.
9. Arnold SR, Ford-Jones EL. Congenital syphilis: A guide to diagnosis and management. *Paediatr Child Health*. 2000;5(8):463-69.