

SÍFILIS CONGÊNITA

CID 10: A50

ÁREA TÉCNICA DE DST/AIDS

RESPONSÁVEIS: Deisy Alves s. Neves Lima

Iarlleene Amorim Dourado

Manuela Pussu Fortes

NÃO TEM FLUXOGRAMA

CARACTERÍSTICAS GERAIS

DESCRIÇÃO

A sífilis é uma doença infecto-contagiosa sistêmica, de evolução crônica. A sífilis congênita é a infecção do feto pelo *Treponema pallidum*, transmitida por via placentária, em qualquer momento da gestação ou estágio clínico da doença em gestante não tratada ou inadequadamente tratada. Sua ocorrência evidencia falhas dos serviços de saúde, particularmente da atenção ao pré-natal, pois o diagnóstico precoce e tratamento na gestante são medidas relativamente simples e bastante eficazes na prevenção dessa forma da doença.

AGENTE ETIOLÓGICO

O *T. pallidum* é uma espiroqueta de alta patogenicidade. Não é cultivável, mas a inoculação em cobaia permite seu isolamento e confirmação laboratorial. Pode ser visualizado sob microscopia de campo escuro, coloração pela prata ou imunofluorescência direta.

RESERVATÓRIO

O homem é o único reservatório. Infecções experimentais em cobaias não reproduzem o ciclo da doença em humanos, não contaminando outros animais e findando espontaneamente.

MODO DE TRANSMISSÃO

O *T. pallidum*, quando presente na corrente sanguínea da gestante, atravessa a barreira placentária e penetra na corrente sanguínea do feto. A transmissão pode ocorrer em qualquer fase da gestação, estando, entretanto, na dependência do estado da infecção na gestante, ou seja, quanto mais recente a infecção, mais treponemas estarão circulantes e, portanto, mais gravemente o feto será atingido. Inversamente, infecção antiga leva a formação progressiva de anticorpos pela mãe, o que atenuará a infecção ao conceito, produzindo lesões mais tardias na criança. Sabe-se que a taxa de transmissão vertical da sífilis, em mulheres não tratadas, é superior a 70%, quando elas se encontram na fase primária e secundária da doença, reduzindo-se para 10 a 30%, na fase latente ou terciária.

PERÍODO DE INCUBAÇÃO

Não é possível estabelecer, considerando que o conceito pode nascer já com os sinais clínicos e laboratoriais da doença.

PERÍODO DE TRANSMISSIBILIDADE

A transmissão vertical pode ocorrer por todo o período gestacional. Acreditava-se que a infecção fetal não ocorresse antes do 4º mês de gestação. Entretanto, já se constatou a presença de *T.pallidum* em fetos abortados, ainda no 1º trimestre da gravidez.

SUSCETIBILIDADE E IMUNIDADE

A resposta imune, que se desenvolve na criança com sífilis congênita, não impede nova implantação do agente etiológico no local de inoculação, nem previne sua disseminação, com o consequente aparecimento de manifestações determinadas pela reação do hospedeiro à presença de antígenos treponêmicos nos tecidos corporais. A suscetibilidade a doença é universal.

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

A sífilis congênita é doença de notificação compulsória, com compromisso internacional de eliminação enquanto problema de saúde pública. Estudo nacional, realizado em 2004, mostra prevalência de 1,6% de sífilis em parturientes.

O subdiagnóstico e a subnotificação da sífilis congênita ainda é elevado, porém observa-se um incremento de casos notificados nos últimos 8 anos, passando de pouco mais de 3.000, em 1999, para mais de 5.000, nos últimos 4 anos. Nos últimos 10 anos, foram registrados 46.530 casos. No período de 1998 a 2003, os dados nacionais de sífilis congênita mostram uma incidência média de 1,15/1.000 nascidos vivos. Maiores coeficientes são encontrados na região Sudeste, principalmente nos estados do Rio de Janeiro e Espírito Santo, o que pode estar refletindo não uma realidade mais desfavorável que a de outros estados, mas a intensidade dos esforços para detectar e notificar a doença.

No que tange as características maternas, 74% estão na faixa etária de 20 a 39 anos; mais de 40% dos casos com escolaridade informada tem de 1 a 3 anos de estudo; aproximadamente, 70% dos casos notificados fizeram pré-natal e cerca de 50% realizaram 4 ou mais consultas e tiveram diagnóstico de sífilis durante a gravidez. Os dados do Sinan mostram que mais de 54% dos parceiros não foram tratados. As crianças se apresentavam assintomáticas ao nascimento em 75% das notificações, onde consta a informação.

VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA

OBJETIVOS

- Identificar os casos de sífilis congênita para subsidiar as ações de prevenção e controle desse agravo, intensificando-as no pré-natal.

- Conhecer o perfil epidemiológico da sífilis congênita no Brasil e suas tendências.

DEFINIÇÃO DE CASO

Para fins de vigilância epidemiológica, será considerado caso de sífilis congênita, segundo os critérios:

PRIMEIRO CRITÉRIO

- Criança cuja mãe apresente durante o pré-natal ou no momento do parto, testes para sífilis não treponêmico reagente com qualquer titulação E teste treponêmico reagente, que não tenha sido tratada ou tenha recebido tratamento inadequado.
- Criança cuja mãe não foi diagnosticada com sífilis durante a gestação e, na impossibilidade da maternidade realizar o teste treponêmico, apresenta teste não treponêmico reagente com qualquer titulação no momento do parto.
- Criança cuja mãe não foi diagnosticada com sífilis durante a gestação e, na impossibilidade da maternidade realizar o teste não treponêmico, apresenta teste treponêmico reagente no momento do parto.
- Criança cuja mãe apresente teste treponêmico reagente e teste não treponêmico não reagente no momento do parto sem registro de tratamento prévio.

SEGUNDO CRITÉRIO (Todo indivíduo com menos de 13 anos de idade com pelo menos uma das seguintes evidências sorológicas)

- Titulações ascendentes (testes não treponêmicos);
- Testes não treponêmicos reagentes após 06 meses de idade (exceto em situação de seguimento terapêutico);
- Testes treponêmicos reagentes após 18 meses de idade;
- Títulos em teste não treponêmico maiores do que os da mãe, em lactentes;
- Teste não treponêmico reagente com pelo menos uma das alterações: clínica, líquórica ou radiológica de sífilis congênita.

TERCEIRO CRITÉRIO

- Aborto ou natimorto cuja mãe apresente testes para sífilis não treponêmico reagente com qualquer titulação ou teste treponêmico reagente, realizados durante o pré-natal, no momento do parto ou curetagem, que não tenha sido tratada ou tenha recebido tratamento inadequado.

QUARTO CRITÉRIO

- Toda situação de evidência de infecção pelo *Treponema pallidum* em placenta ou cordão umbilical e/ou amostra da lesão, biópsia ou necropsia de criança, aborto ou natimorto.

Observação: Em caso de evidência sorológica apenas, deve ser afastada a possibilidade de sífilis adquirida.

NOTIFICAÇÃO E INVESTIGAÇÃO

A sífilis congênita e doença de notificação compulsória desde 1986 (Portaria GAB/MS nº 542, de 22 de dezembro de 1986). A investigação de sífilis congênita deverá ser desencadeada segundo os critérios de definição de casos descritos.

A notificação é feita pelo preenchimento e envio da ficha de notificação e investigação epidemiológica de caso de sífilis congênita, que deve ser preenchida pelo médico ou outro profissional de saúde no exercício de sua função.

ASPECTOS CLÍNICOS E LABORATORIAIS

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O quadro clínico da sífilis congênita é variável, de acordo com alguns fatores: o tempo de exposição fetal ao treponema, a carga treponêmica materna, a virulência do treponema, o tratamento da infecção materna, a coinfeção materna pelo HIV ou outra causa de imunodeficiência. Esses fatores poderão acarretar aborto, natimorto ou óbito neonatal, bem como sífilis congênita “sintomática” ou “assintomática” ao nascimento. A sífilis congênita é classificada em recente e tardia.

- Sífilis Congênita Recente - Os sinais e sintomas surgem logo após o nascimento ou nos primeiros 2 anos de vida, comumente nas 5 primeiras semanas. Os principais sinais são baixo peso, rinite com coriza serosanguinolenta, obstrução nasal, prematuridade, osteocondrite, periostite ou osteíte, choro ao manuseio. Podem ocorrer hepatoesplenomegalia, alterações respiratórias ou pneumonia, hidropsia, pseudoparalisia dos membros, fissura orificial, condiloma plano, pênfigo palmoplantar e outras lesões cutâneas, icterícia e anemia. Quando ocorre invasão maciça de treponemas e/ou esses são muito virulentos, a evolução do quadro é grave e a letalidade, alta. A placenta encontra-se volumosa, com lesões e manchas amareladas ou esbranquiçadas.

- Sífilis Congênita Tardia Os sinais e sintomas são observados a partir do 2º ano de vida. Os principais sintomas são: tibia em lamina de sabre, fronte olímpica, nariz em sela, dentes deformados

(dentes de Hutchinson), mandíbula curta, arco palatino elevado, ceratite intersticial com cegueira, surdez neurológica, dificuldade no aprendizado, hidrocefalia e retardo mental.

Período de Infecção - o tempo de evolução é extremamente variável, geralmente interrompido com o tratamento. A remissão espontânea da doença é improvável. A evolução da infecção treponêmica determinará lesões deformantes, com destruição tecidual em tecido ósseo e cutâneo-mucoso, além das graves sequelas neurológicas. Quando estão presentes lesões cutâneas e mucosas, ricas em treponemas, pode ocorrer contágio involuntário, quando do manuseio inadequado/desprotegido das crianças com sífilis congênita, por parte dos familiares e profissionais de saúde.

Período Toxêmico - o quadro clínico é variável. Manifestações gerais e sinais de comprometimento simultâneo de múltiplos órgãos, como febre, icterícia, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia generalizada, anemia, entre outros sinais, podem ser observadas isoladas ou simultaneamente. Manifestações graves ao nascimento tais como pneumonia intersticial e insuficiência respiratória, com risco de vida, requerem especial atenção.

Remissão - o tratamento adequado dos casos diagnosticados promove a remissão dos sintomas, em poucos dias. As lesões tardias já instaladas, apesar da interrupção da evolução da infecção, não serão revertidas com a antibioticoterapia.

DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

Baseia-se na execução de um conjunto de exames:

Pesquisa Direta - a pesquisa do *T. pallidum* em material coletado de lesão cutâneo-mucosa, de biópsia ou autópsia, assim como de placenta e de cordão umbilical, é um procedimento que apresenta sensibilidade de 70 a 80%. A preparação e a observação em campo escuro, imediatamente após a coleta, permitem visualizar os treponemas móveis. Quando a observação não pode ser realizada logo após a coleta, a imunofluorescência direta está indicada. Os fatores que diminuem a sensibilidade do teste são: coleta inadequada, tratamento prévio e coleta nas fases finais da evolução das lesões, quando a população de *T. pallidum* estará muito reduzida.

Sorologia não Treponêmica (VDRL) - indicada para o diagnóstico e seguimento terapêutico, devido à propriedade de ser passível de titulação. A sensibilidade do teste na fase primária é de 78%, elevando-se nas fases secundária (100%) e latente (cerca de 96%). Com mais de 1 ano de evolução, a sensibilidade cai progressivamente, fixando-se, em média, em 70%. A especificidade do teste é de 98%. Após instituído o tratamento, o VDRL apresenta queda progressiva nas titulações, podendo resultar reagente por longos períodos, mesmo após a cura da infecção (cicatriz sorológica). Recém-nascidos de mães com sífilis, mesmo os não infectados, podem apresentar anticorpos maternos transferidos passivamente pela placenta. Nesses casos, em geral, o teste poderá ser reagente. A

coleta de sangue de cordão umbilical para a realização do teste esta contraindicada pela baixa sensibilidade. Deve-se coletar sangue periférico do RN, cuja mãe apresentar resultado reagente no momento do parto.

Sorologia Treponêmica (FTA-abs, MHA-Tp) - são testes específicos, úteis para confirmação do diagnóstico, mas de uso limitado para o diagnóstico de recém-nascidos, pois os anticorpos IgG maternos ultrapassam a barreira placentária. Assim, a realização de testes treponêmicos em recém-nascidos não auxilia na confirmação do caso; recomenda-se, então, a análise clínico-epidemiológica de cada caso, especialmente o histórico da doença materna, para aplicação das condutas clínicas. Já em maiores de 18 meses, um resultado reagente de teste treponêmico confirma a infecção, pois os anticorpos maternos transferidos passivamente já terão desaparecido. A sensibilidade dos testes treponêmicos na sífilis adquirida é de 84% na fase primária, de 100% nas fases secundária e latente e, de cerca, de 96% na sífilis terciária.

Raios-X de Ossos Longos - o achado de anormalidades em radiografias de ossos longos é comum na sífilis congênita sintomática (de 70 a 90%). A sensibilidade das alterações radiológicas para diagnóstico de sífilis congênita, em crianças assintomáticas, e desconhecidas: estima-se em 4% a 20% dos recém-nascidos assintomáticos infectados. A única alteração é o achado radiográfico, o que justifica a realização deste exame nos casos suspeitos de sífilis congênita.

Exame do Líquido Cefalorraquidiano (LCR) - recomenda-se realizar a análise do LCR em todos os recém-nascidos que se enquadrem na definição de caso. A presença de leucocitose (>25 leucócitos/mm³) e o elevado conteúdo protéico (>150mg/dl) no LCR de um recém-nascido (antes de 28 dias), suspeito de ser portador de sífilis congênita, devem ser considerados como evidências adicionais para o diagnóstico. Uma criança com VDRL positivo no LCR deve ser diagnosticada como portadora de neurosífilis, independente da existência de alterações na celularidade e/ou na proteinorraquia; porém, um resultado negativo não afasta o diagnóstico da afecção do sistema nervoso central. A ocorrência de alterações no LCR é muito mais frequente nas crianças com outras evidências clínicas de sífilis congênita do que nas crianças assintomáticas (86 e 8%, respectivamente). Se a criança for identificada após o período neonatal (>28 dias de vida), as anormalidades liquóricas incluem teste VDRL positivo e/ou leucócitos >5/mm³ e/ou proteínas >40mg/dl.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O múltiplo comprometimento de órgãos e sistemas impõe o diagnóstico diferencial com septicemia e outras infecções congênitas, tais como rubéola, toxoplasmose, citomegalovirose, infecção generalizada pelo vírus do herpes simples e malaria. Lesões mais tardias poderão ser confundidas com sarampo, catapora, escarlatina e ate escabiose.

TRATAMENTO

No período neonatal (antes de 28 dias). A penicilina é a droga de escolha para todas as apresentações da sífilis. Não há relatos consistentes na literatura de casos de resistência treponêmica a droga. A análise clínica do caso indicará o melhor esquema terapêutico.

A - Nos recém-nascidos de mães com sífilis não tratadas ou inadequadamente tratadas, independentemente do resultado do VDRL do recém-nascido, realizar hemograma, radiografia de ossos longos, punção lombar e outros exames, quando clinicamente indicados. De acordo com a avaliação clínica e de exames complementares:

A1 - Se houver alterações clínicas e/ou sorológicas e/ou radiológicas e/ou hematológicas, o tratamento devera ser feito com penicilina G cristalina, na dose de 50.000UI/kg/dose, via intravenosa, a cada 12 horas (nos primeiros 7 dias de vida) e a cada 8 horas (apos 7 dias de vida), durante 10 dias; ou penicilina G procaína 50.000UI/kg, dose única diária, via intramuscular, durante 10 dias;

A2 - Se houver alteração liquórica, o tratamento devera ser feito com penicilina G cristalina¹, na dose de 50.000UI/kg/dose, via intravenosa, a cada 12 horas (nos primeiros 7 dias de vida) e a cada 8 horas (apos 7 dias de vida), durante 10 dias;

A3 - Se não houver alterações clínicas, radiológicas, hematológicas e/ou liquóricas, e a sorologia for negativa, proceder ao tratamento com penicilina G Benzatina, via intramuscular, na dose única de 50.000UI/kg. O acompanhamento é obrigatório, incluindo o seguimento com VDRL sérico após conclusão do tratamento. Sendo impossível garantir o acompanhamento, o recém-nascido deverá ser tratado com o esquema A1.

B - Nos recém-nascidos de mães adequadamente tratadas, realizar o VDRL em amostra de sangue periférico do recém-nascido; se for reagente, com titulação maior do que a materna e/ou na presença de alterações clínicas, realizar hemograma, radiografia de ossos longos e análise do LCR:

B1 - Se houver alterações clínicas e/ou radiológicas e/ou hematológica sem alterações liquóricas, o tratamento devera ser feito como em A1;

B2 - Se houver alteração liquórica, o tratamento devera ser feito como em A2.

C - Nos recém-nascidos de mães adequadamente tratadas, realizar o VDRL em amostra de sangue periférico do recém-nascido:

C 1 - Se for assintomático e o VDRL não for reagente, proceder apenas ao seguimento clínico-laboratorial. Na impossibilidade de garantir o seguimento, realizar o tratamento com penicilina G Benzatina via intramuscular, na dose única de 50.000UI/kg.

C 2 - Se for assintomático e tiver VDRL reagente, com título igual ou menor que o materno, acompanhar clinicamente. Na impossibilidade do seguimento clínico, tratar como A1 e, se houver alterações no LCR, tratar como A2.

No período pós-natal (28 dias ou mais). Crianças com quadro clínico sugestivo de sífilis congênita devem ser cuidadosamente investigadas, obedecendo-se a rotina acima referida. Confirmando-se o diagnóstico, proceder ao tratamento conforme preconizado, observando-se o intervalo das aplicações que, para a penicilina G cristalina, deve ser de 4 em 4 horas, e para a penicilina G procaína, de 12 em 12 horas, mantendo-se os mesmos esquemas de doses anteriormente preconizados. O tratamento com penicilina G procaína por 10 dias, em pacientes assintomáticos e com exames complementares normais, não mostrou nenhum benefício adicional quando comparado ao esquema de penicilina G Benzatina.

Observações

- No caso de interrupção do tratamento por mais de 1 dia, o mesmo devera ser reiniciado.
- Em relação à biossegurança hospitalar, são recomendadas precauções de contato para todos os casos de sífilis congênita ate 24 horas do inicio do tratamento com penicilina.
- O uso de outro antimicrobiano não e adequado. O curso de 10 dias de penicilina deve ser realizado mesmo quando a ampicilina e inicialmente prescrita para possível sepse neonatal.

Tratamento inadequado para sífilis materna

- Tratamento realizado com qualquer medicamento que não seja a penicilina; ou
 - tratamento incompleto, mesmo tendo sido feito com penicilina; ou
 - tratamento inadequado para a fase clinica da doença; ou
 - instituição de tratamento dentro do prazo dos 30 dias anteriores ao parto; ou
- Apenas parceiro(s) sexual(is) com sífilis não tratado (s) ou tratado (s) inadequadamente.

MEDIDAS DE CONTROLE

Assistência Médica

Todas as crianças que se enquadrem na definição de caso devem ser submetidas ao tratamento e seguimento clínico e laboratorial preconizados. E fundamental evitar a perda de oportunidades de diagnóstico e tratamento, tanto da infecção materna quanto da criança, reduzindo-se, assim, as elevadas taxas de morbi-mortalidade determinadas pela infecção, incluindo-se as lesões do sistema nervoso central.

Qualidade da Assistência

A medida mais efetiva de controle da sífilis congênita consiste em oferecer, a toda gestante, uma assistência pré-natal adequada. No entanto, as medidas de controle devem abranger outros momentos: antes da gravidez e na admissão a maternidade, seja no momento do parto, seja na curetagem por abortamento ou durante qualquer outra intercorrência na gravidez. Mesmo o diagnóstico tardio da infecção materna, realizado na admissão para o parto, e válido, pois, a despeito de não evitar a doença na criança, haverá condições de tratar a mulher e o concepto, reduzindo as complicações advindas da infecção.

INSTRUMENTOS DISPONÍVEIS PARA CONTROLE

Antes da Gravidez

- Diagnóstico precoce em mulheres em idade reprodutiva e seus parceiros.
- Realização do teste VDRL em mulheres que manifestem a intenção de engravidar.
- Tratamento imediato dos casos diagnosticados em mulheres e seus parceiros.

Durante a Gravidez

Realizar o teste VDRL no 1º trimestre da gravidez, ou na 1ª consulta, e outro no início do 3º trimestre. Na ausência de teste confirmatório, considerar para o diagnóstico as gestantes com VDRL reagente, em qualquer titulação, desde que não tratadas anteriormente de forma adequada ou que a documentação desse tratamento não esteja disponível.

ACONSELHAMENTO

A adoção de práticas sexuais seguras, associada ao bom desempenho na execução do pré-natal, é peça chave para o controle do agravo.

Manejo da Sífilis Congênita na Maternidade

- Realizar VDRL em sangue periférico em todos os recém nascidos cujas mães apresentaram VDRL reagente na gestação, no parto, ou na suspeita clínica de sífilis congênita. (não indicado realizar Teste Treponêmico no RN)
- Realizar RX de ossos longos;
- Realizar hemograma
- Realizar análise do LCR em todo RN com VDRL (REAGENTE); suspeita clínica de sífilis e ausência de tratamento materno adequado;
- A notificação e investigação são obrigatórias para todos casos detectados, incluindo os natimortos e abortos por sífilis.

Assistência à Criança Exposta

- Consultas ambulatoriais mensais até o 6º mês de vida e bimensais do 6º ao 12º mês;

- Realizar VDRL com 1, 3, 6, 12 e 18 meses de idade, interrompendo o seguimento com dois VDRL negativos consecutivos;
- Realizar TPHA ou FTA-Abs após os 18 meses de idade para a confirmação do caso;
- Caso sejam observados sinais clínicos compatíveis deve-se proceder à repetição dos exames sorológicos;
- Diante de elevação do título sorológico ou da sua não negatização até os 18 meses de idade, reinvestigar o paciente e proceder ao tratamento;
- Recomenda-se o acompanhamento oftalmológico, neurológico e audiológico semestral, por dois anos;
- Nos casos em que o LCR mostrou-se inicialmente alterado, deve ser realizada uma reavaliação líquórica a cada seis meses até a normalização do mesmo. Alterações persistentes e/ou evidências clínicas neurológicas indicam avaliação clínico-laboratorial completa e retratamento.
- Nos casos de crianças tratadas de forma inadequada, na dose e/ou tempo preconizado, deve-se convocar a criança para reavaliação clínico-laboratorial, e reiniciar o tratamento, obedecendo aos esquemas terapêuticos anteriormente descritos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Programa Nacional de DST/AIDS. **Diretrizes para controle da sífilis congênita: manual de bolso** / Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Programa Nacional de DST/Aids. – 2. ed. – Brasília : Ministério da Saúde, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. **Guia de vigilância epidemiológica** / Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde. – 6. ed. – Brasília : Ministério da Saúde, 2005.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Vigilância Epidemiológica. **Doenças infecciosas e parasitárias: guia de bolso** / Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Departamento de Vigilância Epidemiológica. – 8. ed. rev. – Brasília : Ministério da Saúde, 2010.

CONTATOS

Gerência de DST/ Aids e Hepatites Virais

Email: dst.vigilancia@gmail.com

Telefones: (63) 3218- 4888/1768