RPDI
Janeiro > Abril 2011 / Vol. 7 > N.º 1

CASO CLÍNICO / *CLINICAL CASE*

Pneumonia *alba*, uma realidade no século XXI

Relato de um caso

Pneumonia alba, a reality in XXI century

A case report

/ **S. Fernandes Paupério**[1, 3] / **C. Espinheira**[1] / **C. Ferraz**[1] / **M. Guardiano**[1] / **M. Mateus**[2] / **A. Maia**[1] / **J. Eça-Guimarães**[1, 3]

[1] Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de S. João, Porto, Portugal
[2] Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de S. João, Porto, Portugal
[3] Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Portugal

Correspondência:
Sofia Fernandes Paupério
Rua Padre Miguel Paupério do Vale, 541 / moradia 6
4440-687 Valongo
Telemóvel: +351 96 3926385
e-mail: sofiafernandez17@gmail.com

/ Resumo

Na etiologia das sépsis neonatais com infecção respiratória baixa, a pneumonia *alba*, causada pelo *Treponema pallidum*, é uma patologia raramente diagnosticada, mas que não deve ser esquecida. A sífilis congénita é adquirida através da gestante infectada, inadequadamente ou não tratada. Pode ser clinicamente silenciosa ou evidenciar-se por uma variedade de manifestações multiorgânicas que podem ser fatais. Os autores apresentam um caso clínico de pneumonia *alba* em recém-nascido de gestação seguida regularmente. Recém-nascido de termo, fruto de uma gestação vigiada que decorrera, aparentemente sem intercorrências que, ao 3º dia de vida, apresentou lesões em placa na planta do pé e aumento dos marcadores de infecção. Ao 5º dia, iniciou dificuldade respiratória e gemido. Perante a hipótese de sépsis neonatal, foi transferido para o Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais. Efectuou telerradiografia torácica que evidenciou padrão sugestivo de Pneumonia *alba*. A hipótese colocada foi confirmada serologicamente, mediante a evidência de VDRL e TPHA positivos para a gestante e para o recém-nascido. No contexto de Sífilis Congénita diagnosticou-se ainda Periostite e Meningite/Neurossífilis. Instituiu-se terapêutica com penicilina com sucesso terapêutico.

Palavras-chave: Sífilis Congénita, Pneumonia *alba*, Penicilina.

/ Abstract

In the etiology of neonatal sepsis with respiratory infection low, Pneumonia alba, caused by Treponema pallidum, is a pathology rarely diagnosed, but should not be forgotten. Congenital Syphilis is an infection of the newborn, caused by Treponema pallidum, acquired by the infected pregnant woman, inadequately or non-treated. May be clinically silent; become evident through a lush multiorganic involvement or result in death.

The authors report a clinical case of Pneumonia alba in newly-born gestational monitored regularly. Term newborn, result in a pregnancy monitored and which had taken place, apparently without complications, that during the third day of life, presents with cutaneous lesions in the foot and increased infection markers. By fifth day, difficulty breathing and moaning began. Faced with the possibility of

neonatal septicemia, was transferred to the Neonatal Intensive Care Unit. The plain chest radiography showed a pattern suggestive of Pneumonia alba. The evidence of VDRL and TPHA positive confirmed the diagnosis of the mother and the newborn. In the context of congenital syphilis it was also diagnosed Periostitis and Meningitis/ Neurosyphilis. Therapy was instituted with penicillin with therapeutic success.

Key-words: *Congenital syphilis, pneumonia alba, Penicillin.*

/ Introdução

A Sífilis, conhecida desde o século XV, é uma doença infecciosa potencialmente grave que embora tratável continua a ser um flagelo no século XXI. O aumento do número de casos de sífilis primária e secundária que se têm verificado ao longo dos últimos tempos, traduz-se no aumento da incidência de sífilis congénita, responsável por elevada mortalidade e morbilidade neonatais [1,2]. Em Portugal, na década de 90, verificou-se o ressurgimento da sífilis, provavelmente relacionado com factores de ordem social e, segundo dados da Direcção Geral de Saúde, tem havido uma variabilidade interanual dos casos declarados de sífilis congénita [3-5].

A sífilis congénita é uma forma de sífilis secundária com manifestações sistémicas potencialmente graves decorrentes do envolvimento do sistema nervoso central, cardiovascular, ósseo, oftalmológico, auditivo e raramente pulmonar [2,6]. Contudo, ao contrário de muitas outras doenças, a Sífilis Congénita pode ser prevenida através da adequada vigilância serológica durante a gravidez e tratada *in utero* [2,7]. A espiroquetemia promove um infiltrado inflamatório crónico intersticial em vários parênquimas, nomeadamente no pulmão. Os pulmões do recém-nascido ficam esbranquiçados, de consistência firme e praticamente sem ar, características que lhe conferiram a designação de Pneumonia *alba*, por Virchow em 1866. Histologicamente, cursa com espessamento dos septos interalveolares por células inflamatórias crónicas inespecíficas e com diminuição do calibre alveolar. Devido à caracterização histológica da Pneumonia *alba*, este termo clássico foi substituído pela designação pneumonia intersticial da sífilis congénita [5,6].

Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido infectado pelo *Treponema pallidum*, pela riqueza semiológica e imagiológica que apresentou na sua história natural, pretendendo desta forma sensibilizar os Obstetras, Neonatologistas e Pediatras para a persistência deste problema grave de Saúde Pública.

/ Caso clínico

Recém-nascido do sexo masculino, caucasiano, 1º filho, pais jovens, "saudáveis" e não consanguíneos. Gestação de 38 semanas, vigiada e que decorrera aparentemente sem intercorrências. Parto distócico por cesariana, realizado em instituição hospitalar privada, sendo de salientar a presença de líquido amniótico tingido de mecónio. O índice de Apgar ao 1º e 5º minuto foi nove e dez, respectivamente. A antropometria ao nascimento era adequada à idade gestacional (Peso 3400 g, Comprimento 50 cm, Perímetro Cefálico 35 cm). Salienta-se como antecedentes familiares, alergia materna à penicilina e história paterna de sífilis tratada com penicilina há 6 anos. Índice de Graffar II.

Ao 3º dia de vida, ainda em regime de internamento, verificou-se o aparecimento de lesões cutâneas em placa na planta do pé esquerdo, pelo que realizou estudo analítico que evidenciou parâmetros inflamatórios elevados (Proteína C Reactiva 79,5 mg/dL), tendo sido instituída terapêutica endovenosa com cefotaxime (100 mg/ Kg/ dia). Ao 5º dia de vida, por gemido persistente, dificuldade respiratória e hipoxemia com necessidades crescentes



Figura 1 – Padrão radiológico caracterizado por infiltrado intersticial bilateral do tipo algodonoso compatível com Pneumonia *alba*



Figura 2 – Periostite evidente nos membros inferiores





de oxigénio suplementar, foi transferido para o Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de S. João. À admissão, apresentava mau estado geral, mucosas coradas e hidratadas, adejo nasal, taquipneia, taquicardia, tiragem global, pele marmoreada com duas lesões descamativas sem exsudados na planta do pé esquerdo e uma lesão bolhosa na planta do pé direito; auscultação pulmonar e cardíaca sem alterações, abdómen sem organomegalias palpáveis. Perante a suspeita de sépsis neonatal, e tendo em conta a suposta vigilância adequada da gestação (de realçar que a mãe não tinha Boletim de Saúde da Grávida), foi mantida terapêutica com cefotaxime e oxigenoterapia. Os exames bacteriológicos de sangue e urina foram negativos e o virológico de secreções também. As serologias para VIH (Vírus da Imunodeficiência Humana), CMV (Vírus Citomegálico), VHB (Vírus da Hepatite B), VHC (Vírus da Hepatite C), rubéola e toxoplasmose foram negativas. Perante o aspecto e distribuição das lesões cutâneas em associação com a evidência radiológica de opacidades difusas bilaterais colocou-se como hipótese diagnóstica a sífilis congénita. Foram requisitadas as serologias maternas pré-natais que revelaram VDRL (*Venereal Disease Research Laboratories*) positiva no primeiro trimestre da gestação, sem ter sido instituída qualquer terapêutica ou repetição posterior. Para a confirmação diagnóstica realizaram-se provas treponémicas e não treponémicas ao recém-nascido, com os seguintes resultados: VDRL (*Venereal Disease Research Laboratories*) positiva (16 diluições), TPHA (*Treponema pallidum Hemaglutination Assay*) reactiva e FTA-abs (*Fluorescent Treponemal Antibody Absorption Test*) positivo. A telerradiografia pulmonar apresentava opacidades parenquimatosas difusas bilaterais, sugestivas de Pneumonia *alba* (Figura 1). A telerradiografia do esqueleto evidenciou lesões de periostite simétricas nas extremidades distais dos ossos longos (Figura 2). O estudo analítico do líquido cefalorraquidiano caracterizava-se pela existência de 13 células, com 4250 eritrócitos, glicose 0,51 g/L e proteínas 1,10 g/L, com VDRL negativa, TPHA fracamente reactiva, FTA-abs positiva e pesquisa de *Treponema pallidum* pela técnica de *polimerase chain reaction* (PCR) negativa. As ecografias transfontanelar e abdomino-pélvica foram relatadas como normais. O ecocardiograma foi normal, assim como a avaliação por Oftalmologia e Otorrinolaringologia.

A partir do momento em que foi colocada a hipótese clínica de sífilis congénita, iniciou terapêutica com penicilina G cristalina (100 000 U/Kg/dia) endovenosa que efectuou durante 19 dias, sendo que ao 19º dia de internamento fez uma toma intramuscular de penicilina G benzatínica. Teve alta para o domicílio clinicamente bem.

Foi instituída terapêutica aos pais, preenchida a declaração obrigatória de doenças transmissíveis e foi orientado para Consulta de Pediatria, Oftalmologia e Otorrinolaringologia.

Aos 3 anos de idade, a criança encontra-se assintomática, sem qualquer evidência de sequelas da infecção.

/ Discussão

A sífilis congénita é um problema de saúde pública actual, que pode dever-se a numerosos factores, tais como, a co-infecção por outras doenças que promovem o aumento desta (nomeadamente VIH), comportamentos não controlados pelas estruturas de saúde, incapacidade de englobar toda a população nos cuidados de saúde, vigilância serológica irregular durante a gravidez e o aparecimento de outras patologias "mais importantes" que fazem desprezar a sífilis [4,7,8,9].

Neste caso, a vigilância da gravidez efectuada em médico particular foi realizada periodicamente, houve diagnóstico da doença, no entanto, apesar disso não foi realizada terapêutica à gestante, nem realizados estudos periparto.

O risco de transmissão vertical e de doença do feto está directamente relacionado com o estádio da sífilis materna, estimando-se um risco acrescido de sífilis congénita na infecção precoce da gestante[10]. Se não tratada, a infecção pode aumentar o risco de prematuridade, abortamento espontâneo, hidrópsia não imune e morte perinatal[11]. A maioria dos recém-nascidos são assintomáticos ao nascimento e as manifestações clínicas vão surgir em 3 a 8 semanas. As manifestações cutâneas podem ser as primo-manifestações da doença, ocorrem em 50% dos afectados e caracteristicamente são lesões vesicobolhosas ou maculopapulares eritematosas, localizadas nas palmas e plantas.

No caso apresentado, as lesões cutâneas bolhosas foram o primeiro sinal de doença e pela sua localização foram o alerta para a suspeita de infecção congénita, embora tenham aparecido mais precocemente que o referido na literatura. As lesões esqueléticas caracterizam-se por osteocondrite, periostite e osteíte e ocorrem em 70 a 80% dos recém-nascidos infectados. São múltiplas e simétricas, e afectam particularmente os ossos longos. Ocasionalmente, pode ocorrer pseudoparalisia dos membros (Paralisia de "Parrot"). Os achados radiológicos típicos do envolvimento esquelético são faixas radiotransparentes e radiopacas, áreas de osteólise metafisária e espessamento do periósteo diafisário pelo que é fundamental a realização de radiografia dos ossos longos, perante a suspeita de sífilis congénita [7,11,12,13]; lesões de periostite foram identificadas neste recém-nascido (Figura 2). O envolvimento do sistema nervoso central ocorre em 40 a 60% dos casos, o que implica a realização de exame analítico do líquido cefalorraquidiano, na medida em que, se existir envolvimento meníngeo, a actuação terapêutica e de vigilância pós-tratamento é diferente [7,11].

No entanto, a dificuldade respiratória de instalação súbita foi a manifestação de maior gravidade da infecção neste caso, traduzida radiologicamente por padrão de opacidades bilaterais difusas, ao qual Virchow atribuiu a designação de Pneumonia *alba*. O *stress* respiratório é uma ocorrência rara na sífilis congénita, mas pode levar a complicações graves a longo prazo, tais como fibrose pulmonar, pelo que o diagnóstico deverá ser atempado e iniciada terapêutica adequada. Sempre que exista dificuldade respiratória e imagem de envolvimento pulmonar difuso, sem isolamento de agente infeccioso, é fundamental colocar a hipótese de envolvimento pulmonar secundário a infecção treponémica [11].

O tratamento recomendado é a penicilina G cristalina (100 000 a 150 000 U/kg/ dia) por via endovenosa, durante dez a catorze dias. No entanto, por haver atingimento do sistema nervoso central, o tratamento foi prolongado até aos 19 dias [7]. O seguimento do doente foi realizado conforme o preconizado, com a realização de VDRL aos três, seis e doze meses após o término do tratamento [7]. Dado haver neurossífilis, realizou estudo de líquido cefalorraquidiano - VDRL (seis meses), ecografia transfontanelar (três e seis meses), avaliação por oftalmologia (seis meses e um ano) e radiografia dos ossos longos (um ano).

/ Conclusão

Com o relato deste caso, pretende-se salientar que o "grande imitador" é uma realidade actual, podendo apresentar-se sob as mais diferentes formas.

É fundamental a adequada vigilância serológica na gravidez, mesmo em franjas populacionais onde possa existir menor probabilidade de doença, tal como, em caso de identificação de patologia é fulcral a instituição de terapêutica adequada e atempadamente.

/ Bibliografia

1. Center for Disease Control: Congenital Syphilis- United Sates, 2000. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2001; 50:573-7.

2. Zilhão C, Almeida R, Vieira C, Reis G, Guedes M. Sífilis Congénita. Nascer e Crescer 2004; 13 (2): 127-132.

3. Estatísticas: Doença de Declaração Obrigatória 2004/2008; Diecção Geral de Saúde; Lisboa; 2010.

4. Sison CG, Ostrea EM, Reyes MP, Salari V. The resurgence of congenital syphilis: a cocaine-related problem. J Pediatr 1997; 130(2): 289- 292.

5. Sánchez PJ, Wendel GD. Syphilis in pregnancy. Clin Perinatol 1997; 24(1): 71-87.

6. Peter G, ed. Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases. Elk Grove Village: American Academy of Pediatrics, 2000.

7. Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria: Protocolos de Diagnóstico e Terapêutica em Infecciologia Perinatal - Sífilis; 29-33.

8. Orientações Técnicas nº 2 - Vigilância pré-natal e revisão do puerpério. Divisão de Documentação. Direcção-Geral dos Cuidados de Saúde Primários. Lisboa, 1991.

9. Alexander JM, Sheffield JS, Sanchez PJ, Mayfield J, Wendel GD. Efficacy of treatment for syphilis in pregnancy. Obstet Gynecol 1999; 93: 5-8.

10. Eliminating congenital syphilis. A global health priority. Geneva, World Health Organization; 2005.

11. Sanchez, P.J. Congenital syphilis. Adv Ped Infect Dis 1992;7: 161-180.

12. Brion LP, Manuli M, Rai B, Kresch MJ, Pavlov H, Glaser J. Long-bone radiographic abnormalities as a sign of active congenital syphilis in asymptomatic newborns. Pediatrics 1991; 88(5): 1037-1040.