

LEPRA: A PROPÓSITO DE TRES CASOS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA.

Lenny Gutierrez*, Ingrid Centurión*, Melissa Elli*, Victoria Rivelli**, Graciela Gorostiaga**,
Luis Celias***, Camila Montoya***, Arnaldo Aldama****

*Residentes de Dermatología, **Dermatólogas, ***Dermatopatólogos,
**** Jefe de Servicio Servicio de Dermatología – Hospital Nacional

(Recibido el 29/09/2020; Aceptado para su publicación: 24/11/2020)

RESUMEN

La lepra es una enfermedad infectocontagiosa, crónica, producida por el *Mycobacterium leprae*. Afecta principalmente los nervios y la piel. La mayoría de las veces las lesiones son típicas y de fácil diagnóstico para los ojos entrenados de los profesionales.

Sin embargo, de entre las múltiples formas clínicas, existen también lesiones de presentación muy atípicas, tanto en las formas paucibacilares como en multibacilares, dificultando el diagnóstico clínico inicial.

Presentamos tres casos de lepra con manifestaciones cutáneas atípicas, 2 por la propia enfermedad y el tercero enmascarado por otra dermatosis concomitante. Los estudios histopatológicos definieron el diagnóstico final.

PALABRAS CLAVES: Lepra, Lepra incierta, lepra lepromatosa

SUMMARY

Leprosy is a chronic, infectious disease caused by *Mycobacterium leprae*. It mainly affects the nerves and the skin. Most of the time the injuries are typical and easily diagnosed by the trained eyes of professionals.

However, there are also very atypical forms of presentation, both in paucibacillary and multibacillary, of difficult clinical diagnosis.

Here we present three cases of atypical presentations of Hansen's disease, that required histological studies for the final and definitive diagnosis.

KEYWORDS: Leprosy, Leprosy uncertain, lepromatous leprosy.

INTRODUCCIÓN

La lepra es una enfermedad infectocontagiosa, crónica, poco transmisible, causada por *Mycobacterium leprae*. Endémica en países subdesarrollados de Asia, África y América latina.¹⁻³

La enfermedad puede evidenciarse en cualquier órgano o sistema (sobre todo en la piel, las mucosas y el sistema nervioso periférico), excepto el sistema nervioso central.¹⁻⁴

Puede presentar varias formas clínicas y estados reaccionales y esto depende de la inmunidad específica del huésped.⁴

Las manifestaciones clínicas van desde expresiones incipientes cutáneas, sutiles, de máculas hipocrómicas anestésicas de la forma indiferenciada, evolucionando a los tipos polares de ex-

Correspondencia a: Lenny Gutiérrez. E-mail: lennyguti@gmail.com

presión, tipo tuberculoide, donde se observan placas eritematosas de centro hipocrómico y bordes bien definidos, hasta los tipos lepromatosos, donde pueden presentarse placas infiltradas eritematosas de bordes difusos, lepromas e infiltración de zonas como lóbulo de orejas y anexos cutáneos. Por último, los estadios intermedios; las cuales son muy inestables y con frecuencia relacionadas a estados reaccionales tipo 1.¹⁻⁵

Todas las expresiones clínicas pueden evolucionar ocasionalmente a la curación espontánea o a un largo y progresivo proceso de discapacidades neurosensitivas y neurotróficas con úlceras perforantes, reabsorciones óseas, atrofas musculares, irreversibles, si es que no se interrumpe el proceso con una adecuada terapia medicamentosa.¹⁻⁵

En este trabajo presentamos 3 casos clínicos de manifestaciones atípicas de la lepra, de dificultosos diagnósticos iniciales, pero que pudieron ser aclarados de forma oportuna mediante los estudios histológicos realizados.

CASO CLÍNICO 1

Mujer de 34 años, procedente de área urbana, funcionaria pública, acude al Servicio de Dermatología por presentar lesiones pápulo-costrosas en piel, distribuidas aleatoriamente en brazos y piernas de forma bilateral, de 1 año de evolución.

Refiere que las lesiones persisten en el tiempo y aumentan en número, además se percata que en ocasiones de ellas drena una secreción amarillenta de forma intermitente. Presenta también "artralgias" desde hace un año y medio, auto medicada con prednisona de 20mg con mejoría del dolor. Niega otros síntomas como prurito y fiebre.

Al examen físico se constata, múltiples pápulas y placas, que oscilan entre 0.5-1 cm aproximadamente, redondeadas, de bordes irregulares, límites netos y superficie costrosa, algunas con excoriación central, distribuidas en antebrazos, brazos y muslos de forma bilateral (Figuras 1 y 2). La sensibilidad se encontraba conservada y no presentaba nervios palpables.

Los estudios laboratoriales solicitados muestran, hemograma y química normales, estudios para VIH y VDRL negativos.

Los diagnósticos clínicos planteados fueron: prurigo, liquen plano, erupción liquenoide, lupus cutáneo crónico, micobacteriosis atípica.

Se procede a la toma de biopsia para anatomía patológica de 2 lesiones, una en brazo y otra en muslo donde se observan, con la tinción de Hematoxilina y Eosina (H y E), un denso infiltrado inflamatorio granulomatoso dérmico superficial y profundo, numerosos histiocitos espumosos y linfocitos. El infiltrado se dispone de forma difusa, alrededor de los vasos sanguíneos y anexos cutáneos. Con la coloración de Ziehl-Neelsen (Z-N) se observan numerosos bacilos ácido alcohol (BAAR) resistentes en el citoplasma de los histiocitos espumosos (Figura 3).

Diagnóstico final: Lepra lepromatosa, patrón prurigoide.

El tratamiento fue realizado con terapia multibacilar según el esquema de la OMS, con muy buena evolución y mejoría de lesiones.



Figura 1: Caso 1. Pápulas y placas eritema-costrosas de aspecto prurigoide en antebrazo y brazo.



Figura 2: Caso 1. Pápulas y placas eritemato-costrosas distribuidas en ambos muslos.

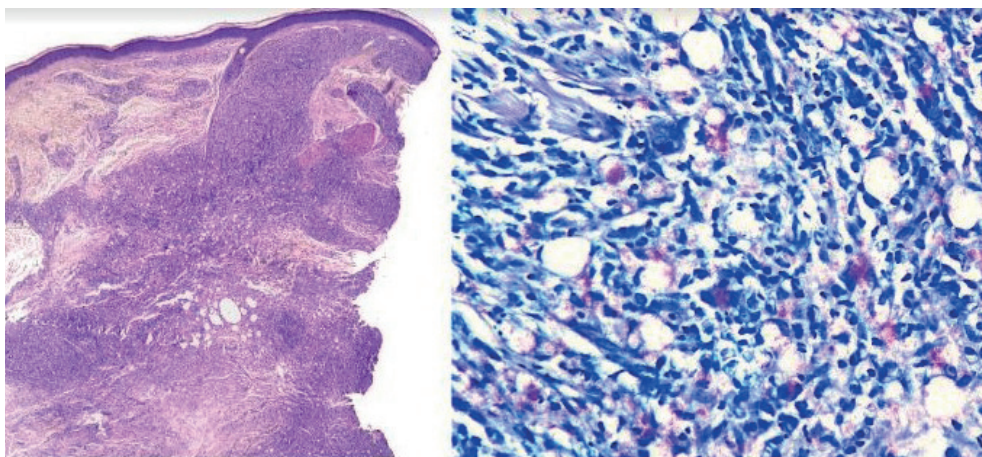


Figura 3: Caso 1. Imagen panorámica (izquierda, H y E, 4x) denso infiltrado inflamatorio granulomatoso dérmico superficial y profundo, numerosos histiocitos espumosos y linfocitos. El infiltrado se dispone de forma difusa, alrededor de los vasos sanguíneos y anexos cutáneos. Numerosos BAAR en el citoplasma de los histiocitos espumosos (derecha, Z-N, 40x).

CASO CLÍNICO 2

Mujer de 26 años, procedente de área urbana, estudiante, acude al Servicio de Dermatología por presentar lesiones de 4 días de evolución, en miembros inferiores.

Refiere enrojecimiento de piel en ambas piernas, que aparecen de forma espontánea, levemente pruriginosa y persistente. Presentó cuadro similar anterior, en misma localización, hace 6 meses, con resolución espontánea. Niega fármacos, sustancias contactantes y otros datos de valor.

Al examen físico se constata, en ambas piernas, tanto en la región anterior como posterior, una placa eritematosa, con islas de piel de aspecto normal, de superficie lisa, bordes irregulares y límites poco netos (Figura 4), la sensibilidad se encontraba conservada y no se palpaban nervios.

En los laboratorios solicitados presenta un hemograma y química normales, estudios para VIH y VDRL negativos.

Los diagnósticos planteados fueron: eczema de contacto, tiña corporis, exantema viral.

Se procede a la toma de biopsia para anatomía patológica: Con la tinción de H y E se constatan granulomas con escasas células epitelioides y abundante infiltrado linfocitario en la periferia y alrededor de los vasos sanguíneos y anexos cutáneos. Z-N negativo (Figura 5).

Diagnóstico: Lepra Bordeline Tuberculoide, patrón eccematoso.

El tratamiento fue realizado con terapia multibacilar de acuerdo al esquema de la OMS, evolucionando con dos episodios reaccionales Tipo 1, durante el tratamiento.



Figura 4: Caso 2. Placa eritematosa de bordes irregulares y límites difusos, en ambas piernas.

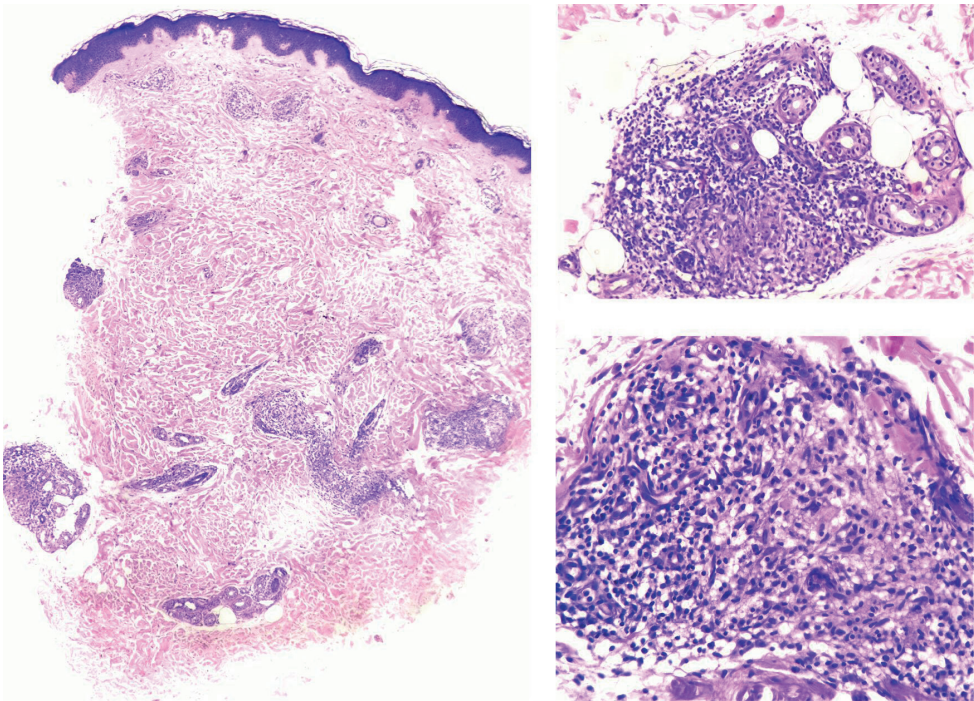


Figura 5: Caso 2. Imagen panorámica (izquierda, H y E, 4x) donde se observa, epidermis sin alteraciones y leve infiltrado inflamatorio dérmico. A mayor detalle, granuloma con escasas células epitelioides y abundante infiltrado linfocitario al alrededor del mismo (derecha, H y E, arriba 10x y abajo 40x).

CASO CLÍNICO 3

Hombre de 83 años, procedente de área rural, agricultor, acude al servicio de dermatología por un cuadro de 4 meses de evolución con lesiones eritematosas en piel, persistentes, distribuidas en todo el cuerpo y rostro, que aparecen de forma progresiva, muy pruriginosas. Entre los antecedentes patológicos de valor, el paciente manipula agrotóxicos de forma semanal.

Al examen físico se constata, placas eritematosas, de bordes irregulares, límites netos, con descamación fina en la superficie y signos de rascado, distribuidos en más del 70% de la superficie corporal (Figura 6), la sensibilidad se encontraba conservada, nervios no palpables.



Figura 6: Caso 3. Lesiones eritemato-descamativas afectando tronco, anterior y posterior.

En los laboratorios solicitados presenta un hemograma y química normales, estudios para VIH y VDRL negativos.

Los diagnósticos planteados fueron: eczema de contacto o psoriasis, eritrodérmicas. Por lo que se decide realizar medidas generales, evitando contactantes y realizar tratamiento con prednisona 30 mg día, clorfeniramina 4mg cada 8 horas y emolientes.

Quince días posteriores tratamiento inicial, el paciente acude al control, con mejoría importante de las lesiones y del prurito, pero se constata la presencia de placas infiltradas eritematosas, sin escamas, distribuidas sobre todo en tronco y rostro (Figura 7).

Se procede a la toma de biopsia de tres zonas diferentes del cuerpo: Se constata en la tinción

con H y E, en la dermis un denso infiltrado inflamatorio granulomatoso, con histiocitos epitelioides, linfocitos y numerosas células gigantes multinucleadas de tipo Langhans. A la tinción con Z-N se encuentran pequeñas globias de BAAR en el citoplasma de los histiocitos (Figura 8).



Figura 7: Caso 3. Placas eritematosas infiltradas de superficie lisa que se distribuyen de forma irregular en tronco, anterior y posterior, 15 días después del tratamiento para eczema.

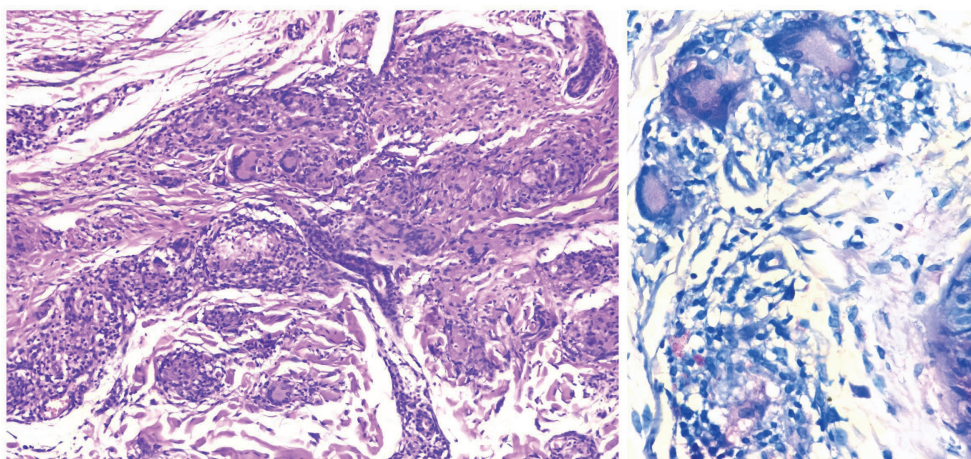


Figura 8: Caso 3. A la izquierda (H y E, 10x) muestra una porción de la dermis con denso infiltrado inflamatorio granulomatoso, histiocitos epitelioides, linfocitos y numerosas células gigantes multinucleadas de tipo Langhans. Pequeñas globias de BAAR en el citoplasma de los histiocitos (derecha, Z-N, 40x).

Diagnóstico: Lepra Bordeline Lepromatosa enmascarada por eczema de contacto.

El tratamiento fue realizado con terapia multibacilar según el esquema de la OMS, con buena evolución.

DISCUSIÓN

Aunque la prevalencia de la lepra, desde la introducción de la poliquimioterapia en 1982 hasta hoy día, ha disminuido en un 95%, a nivel mundial, en la última década continúan diagnosticándose anualmente más de 200,000 casos nuevos.⁷ En el Paraguay de acuerdo a los datos proporcionados por el Programa Nacional de Lepra, en el año 2017 se logró disminuir los casos en un 17,2%.⁸

Las diferentes formas de presentación, incluso en los cuadros típicos, generalmente obligan a varios diagnósticos diferenciales,^{1,4} que en las formas atípicas se amplían aún más.^{8,13} Esto hace que la lepra también fuese una “gran simuladora”; retrasando muchas veces el diagnóstico oportuno.

En el primer caso los diagnósticos iniciales fueron patologías inflamatorias como el prurigo, las erupciones liquenoides (aunque la paciente no refería prurito) e incluso el lupus eritematoso. En el año 2016 se comunica el caso de un paciente, también paraguayo, con diagnóstico de lepra lepromatosa con un patrón clínico prurigoide, planteándose como una nueva forma de presentación a tener en cuenta.⁹

En el segundo caso los diagnósticos iniciales, considerando el corto tiempo de evolución y el carácter recidivante, fueron una reacción alérgica de contacto (aunque la paciente negaba contactantes), o infección bacteriana o virósica agudas.

En el tercer caso una patología alérgica de contacto enmascaró las lesiones específicas de la lepra, que se hicieron evidentes al mejorar el motivo inicial de consulta.

En estos tres casos, la presentación clínica inicial no formó parte de la clínica convencional, por lo que la anatomía patológica fue decisiva para el diagnóstico definitivo.

Los casos presentados, una vez confirmado el diagnóstico fueron tratados con la terapia multibacilar por un año, según indica el esquema de la OMS, todos con buena evolución hasta la fecha.

Estos casos ponen en manifiesto la variabilidad del perfil clínico de la lepra, a tener en cuenta en un país endémico como el Paraguay y aunque se haya visto una disminución del número de casos, continúa siendo un problema importante de la salud pública; por lo que diagnóstico precoz y control de contactos es de suma importancia, ya que permitirá realizar un tratamiento oportuno y evitar así propagaciones, así como posibles complicaciones y secuelas propias de la enfermedad.

SIN CONFLICTO DE INTERESES

REFERENCIAS

1. Arenas R. Dermatología: Atlas, diagnóstico y tratamiento. 6ª ed. México D. F.: McGraw-Hill Interamericana cop; 2015.
2. Talhari S, Penna G, Gonçalves H, Oliveira M. Hanseniasis. 5ª ed. Rio de Janeiro: Di Livros; 2015.
3. Terencio de las Aguas J. La lepra. Pasado, presente y futuro. 1ª ed. Valencia: Generalitat Valenciana; 1999.
4. Aldama A, Rivelli V. Dermatología. Asunción: Visualmente; 2009.
5. Torres E, Vargas F, Atoche C, Arrazola J, Arenas R. Lepra. Clasificación y cuadro clínico. *Dermatol Rev Mex* 2012; 56(1):47-54.
6. Torres P. 20º Congreso Internacional de Leprología - Manila, Filipinas. *Fontilles Rev. Leprol.* 2019; 32(2): 65.
7. Programa Nacional de Lepra. Manual de normas y procedimientos, Asunción: MSPBS/OPS; 2017.
8. Madeiros M, Hans Filho G, Takita L, Vicari C, Barbosa A, Couto. Verrucous lepromatous leprosy: a rare form of presentation - Report on two cases. *An Bras Dermatol* 2014; 89(3): 481-484.
9. Di Martino B, Re L, Valiente C, Narváez D, Medina R, Rodríguez M, Knopfmacher O, Bolla L. Nueva forma de presentación de la Lepra Lepromatosa en forma de patrón prurigoide: descripción de un caso. *Fontilles Rev. Leprol.* 2016; 30(6): 591-596.
10. Gómez J, Puchol J. Un caso atípico de lepra: Forma bipolar, incompleta y alternante. *Int. J. Leprosy* 1951; 19(1): 29-36.
11. Aldama A, Aldama F, Mendoza G. La lepra: Enfermedad polifacética - Fenómeno de Lucio en paciente tratada en alta terapéutica. *Gac. Dermatol (Asunción)* 2017;12(1):28-32.
12. Cabrera Acea G, Bernárdez Ruíz J, García de la Torre M. Enfermedad de Hansen con evolución tórpida. Presentación de un caso. *Medisur* 2012; 10(6): 535-539.
13. Aldama A. Dermatología Tropical, atlas y manejo. Asunción: Visualmente; 2010.