

FENÓMENO DE LUCIO AMPOLLAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO CON CLÍNICA EXUBERANTE.

Liz Lezcano¹, Beatriz Di Martino Ortiz², Mirtha Rodríguez³, Lourdes Bolla de Lezcano⁴

¹Profesor adjunto de Dermatología

²Profesor adjunto de Dermatología. Dermatopatólogo

³Profesor titular de Dermatología. Jefe de Departamento

⁴Profesor titular de Dermatología. Jefe de Cátedra.

Cátedra de Dermatología del Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas
de la Universidad Nacional. Asunción-Paraguay.

(Recibido el 09/11/2019; Aceptado para su publicación el 10/02/2020)

RESUMEN

El Fenómeno de Lucio (FL), leproreacción mediada por inmunocomplejos, se caracteriza por una reacción cutánea necrosante grave que ocurre en pacientes portadores de Lepra no nodular.¹ Muchos autores identifican como Fenómeno de Lucio a las reacciones vasculonecróticas que ocurren en formas distintas a la Lepra difusa.²

Se presenta el caso clínico de un varón de 61 años de edad con una variante clínica de lepra lepromatosa difusa que desarrolló Fenómeno de Lucio ampollar, leproreacción considerada muy poco frecuente. Se realizó tratamiento con terapia multibacilar según esquema de la OMS con remisión de las lesiones.

PALABRAS CLAVE: Fenómeno de Lucio, enfermedad de Hansen, reacciones vasculonecróticas.

SUMMARY

Lucio phenomenon (LF), a leprosy reaction mediated by immunocomplexes, is characterized by a severe necrotizing cutaneous reaction occurring in patients presenting non-nodular leprosy.¹ Many authors identify the vasculonecrotic reactions presenting in other forms of leprosy other than diffuse leprosy as Lucio phenomenon.²

We present the clinical case of a 61-year-old male with a clinical variant of diffuse lepromatous leprosy who developed a bullous Lucio phenomenon, a very rare leprosy reaction. WHO advised multibacillary therapy (MDT) was prescribed and the lesions remitted.

KEYWORDS: Lucio phenomenon, Hansen's disease, Vasculonecrotic reactions.

INTRODUCCIÓN

El Fenómeno de Lucio es una leproreacción grave, observada en la lepra lepromatosa difusa, caracterizada por lesiones necróticas por vasculitis.³ Es más común en pacientes que no recibieron tratamiento o en aquellos que lo recibieron de manera inadecuada y se manifiesta

Correspondencia a: Dra. Beatriz Di Martino. E-mail: beatrizdimartino@gmail.com

clínicamente como máculas purpúricas que progresan a lesiones ulcerosas superficiales, poligonales o anguladas, con sensación quemante, en un paciente sin fiebre, sin síntomas generales ni daño visceral. El cuadro dura no más de 15 días.¹

El FL puede ser reemplazado en el curso de la evolución de la enfermedad por el Eritema Nodoso (ENL) que se diferencia de él por úlceras más extensas, con necrosis profunda, dolorosas, en un paciente con fiebre y alteración del estado general en el cual sus lesiones se resolverán, a diferencia del FL, en forma lenta.^{4,5}

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 61 años de edad, procedente de medio rural del Paraguay, agricultor, que refiere la aparición de enrojecimiento de miembros inferiores y úlceras que no curan, asintomáticas de dos meses de evolución.

Una semana antes del ingreso hospitalario se agregan máculas eritemato purpúricas y ampollas de contenido sanguinolento que se inician en piernas y ascienden rápidamente hasta rostro.

Obstrucción nasal de larga data e hinchazón de manos.

Examen físico

Múltiples placas eritemato purpúricas, sobre las que asientan ampollas de contenido sero hemorrágico de 1 a 6 cm de diámetros, límites netos, bordes irregulares estrellados que asientan en todo el cuerpo (Figura 1A-1D).

Erosiones con costras necróticas en rodillas.

Alopecia de cola de cejas, miembros superiores e inferiores. Manos suculentas. Orejas en badojo de campana (Figura 2A-2D).

Pérdida de sensibilidad térmica generalizada.

Auxiliares del diagnóstico

Baciloscopía: bacilos íntegros en OD y OI: 4 +.

Analítica: Hb: 9,9; Hto: 30% ; GB: 13.300; N: 80; L: 8; Plaquetas: 190.000; Ferremia: 20 uG/dL (50-120).; ANA: negativo; C3: 77 mg/dL (88-170); C4: 24mg/dL (44-74); Creatinina: 0,54; TP: 90%; Ac Anti Hepatitis B y C: negativos; PCR: >96; perfil hepático: sin alteraciones.

Anatomía patológica

Ampollas subepidérmicas con necrosis de células escamosas que conforman el techo las ampollas, vasculitis aguda leucocitoclástica de vasos pequeños de la dermis superficial. Múltiples macrófagos con bacilos en dermis BAAR 5+.



Figura 1 A



Figura 1 B



Figura 1 C



Figura 1 D



Figura 2 A



Figura 2 B



Figura 2 C



Figura 2 D

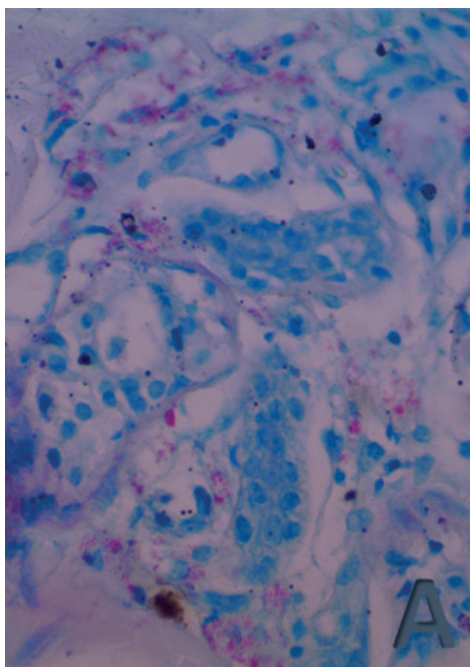


Figura 3 A

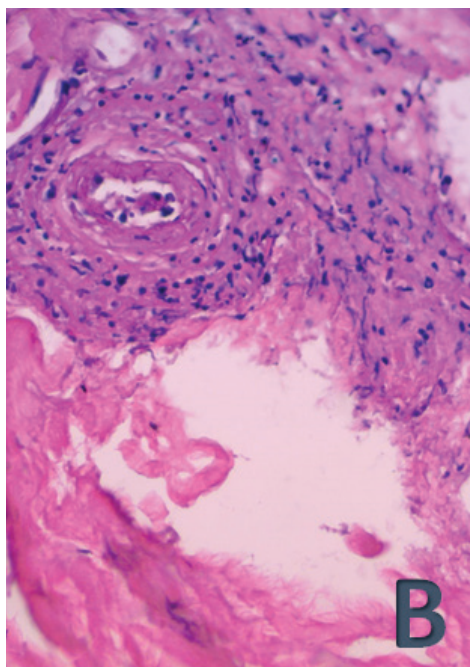


Figura 3 B

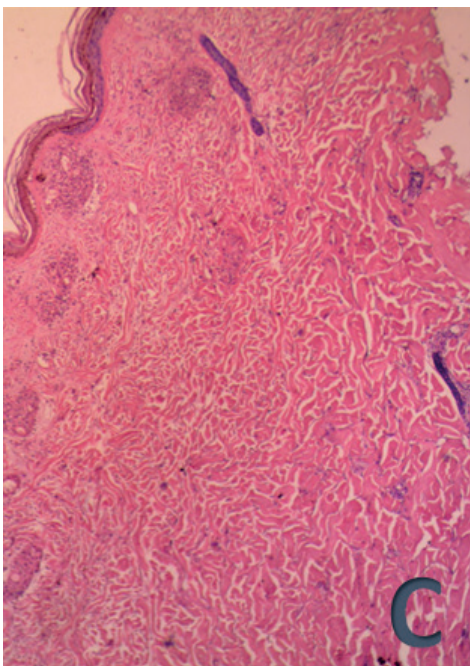


Figura 3 C

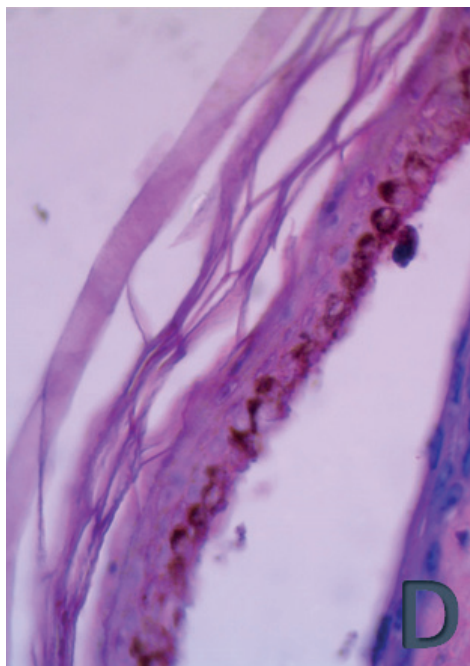


Figura 3 D

Diagnóstico anatomopatológico y final

Lepra lepromatosa con Fenómeno de Lucio variedad ampollar.

Tratamiento y evolución

Se inicia tratamiento con terapia multibacilar (MB-OMS) y prednisona 1 mg/kg/día. Al control clínico del mes de iniciar el tratamiento el paciente presentó remisión casi completa de las placas purpúricas quedando sólo lesiones úlcero-necróticas en miembros inferiores.

DISCUSIÓN

El Fenómeno de Lucio (FL) es una reacción vasculonecrótica que ocurre sólo en pacientes con forma difusa de Lepra. Esto sostuvo Latapy en 1948 advirtiendo del uso inapropiado del término por algunos autores, que lo usan para cualquier forma de reacción vasculonecrótica en pacientes con otras formas de lepra multibacilar.^{6,7}

El Fenómeno de Lucio es una leproreacción que se presenta en una variedad clínica de la Lepra Lepromatosa caracterizada por infiltración difusa de la piel (sin aparición de nódulos o placas), disestesias en extremidades, madarosis, pérdida del vello corporal, disminución de la sudoración y compromiso de la mucosa nasal y laríngea, y se presenta con máculas rojizas que se ulceran en forma superficial, formando lesiones triangulares, poligonales o anguladas con sensación quemante.⁸ Ocurre en individuos sin tratamiento o con tratamiento insatisfactorio. El paciente suele estar afebril sin síntomas generales, ni daño visceral y las lesiones se resuelven rápidamente con el tratamiento habitual para la Lepra, dejando una cicatriz atrófica.¹

En la histopatología presenta cambios vasculares críticos, proliferación endotelial, obliteración luminal y trombosis de vasos de pequeño y mediano calibre.⁹

El tratamiento primordial es iniciar la poliquimioterapia con talidomida y esteroides; también se ha documentado tratamiento con rifampicina a altas dosis (600 mg/día) hasta el control de la reacción o plasmaféresis en pacientes que no remiten al manejo.¹⁰ La resolución en estos casos será lenta y el tratamiento multibacilar por sí solo no producirá la remisión de las lesiones.^{11,12}

Haciendo una búsqueda exhaustiva en las principales bases de datos médicas hemos encontrado un solo artículo en el que se presentan formas atípicas de eritema nodoso reaccional tales como eritema nodoso eritema exudativo multiforme like (EN EEM-like), eritema nodoso síndrome de Sweet like (EN Sweet-Like) y formas perforantes de EN, que son formas ampollares de un estado reaccional de tipo 2, pero no especifica en este claramente ningún caso de Fenómeno de Lucio ampollar,¹³ por lo que podemos considerar como el primer caso descrito en la literatura mundial.

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso por ser una forma clínica inusual y la primera presentación del tipo ampollar del FL en nuestro país, considerándolo como un cuadro grave, con elevada morbimortalidad,

que debe ser conocido no sólo por el dermatólogo sino por médicos de otras especialidades. Por presentar un alto índice bacilar se debe hacer un tratamiento de erradicación definitiva para cortar la cadena de contagio.^{14,15}

REFERENCIAS

1. Liz Lezcano, Beatriz Di Martino, Gloria Galeano, Arnaldo Aldama, Mirtha Rodríguez, Oilda Knopfmacher, Lourdes Bolla, Reacciones Vasculonecróticas en la Lepra. Descripción de dos casos de Fenómeno de Lucio, *Med Cutn. Iber Lat Am* 2.010; 38(4):178-180.
2. Fogagnolo L, Macedo de Souza E, Cintra ML, Neves Ferreira Velho E. Vasculonecrotic reactions in Leprosy. *BJID*, 2007;11:378-382.
3. Misra DP, Parida JR, Chowdhury AC, Pani KC, Kumari N, Krishnani N, et al. Lepra reaction with lucio phenomenon mimicking cutaneous vasculitis. *Case Reports Immunol*. 2014;2014:641989.
4. Jurado F, Rodriguez O, Novales J, Navarrete G, Rodriguez M. Lucio's leprosy: a clinical and therapeutic challenge. *Clin Dermatol*. 2015;33(1):66-78.
5. Curi PF, Villaroel JS, Migliore N, Albertengo A, Aquino ML, Ceccato F, et al. Lucio's phenomenon: report of five cases. *Clin Rheumatol*. 2014 May 27.
6. Eichemann K, González González SE, Salas-Alanis JC, Ocampo-Candiani J. Lepra: puesta al día. Definición, patogénesis, clasificación, diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104(7):554-563.
7. Fogagnolo L, Macedo de Souza E, Cintra ML, Neves Ferreira Velho E. Vasculonecrotic reactions in Leprosy. *Brazilian Journal of Infectious Diseases* 2007; 11: 378-82.
8. Aldama A, Correa J, Rivelli V, Mendoza G. Fenómeno de Lucio. Comunicación de 4 casos en lepra no difusa. *Med Cutan Iber Lat Am* 2002; 30 (5): 229 – 233.
9. Kaur C, Thami GP, Mohan H. Lucio phenomenon and Lucio leprosy. *Clinical And Experimental Dermatology*. 2005;30(5):527.
10. Gamboa LAO. Lepra. Empresa Social del Estado Centro Dermatológico "Federico Lleras Restrepo"; 2010.
11. Euzebio SL, Leite E, Alves HL, Sales de Souza L. Vasculitis in Leprosy Mimicking Rheumatic diseases. *Rev Bras Reumatol* 2007; 47: 140-4.
12. Peixoto AB, Portela OS, Leal FR, Brotas AM, Rodrigues NS. Lucio's Phenomenon. Case study of an exceptional response to treatment exclusively with multibacillary multidrug therapy. *An Bras Dermatol*. 2013;88:93-6.
13. Wankhade VH, Debnath P, Singh RP, Sawatkar G, Bhat DM. A retrospective study of the severe and uncommon variants of erythema nodosum leprosum at a tertiary health center in central India. *Int J Mycobacteriol*. 2019, 8(1);29-34. doi: 10.4103/ijmy.ijmy_174_18.
14. Rosalba Riveros, Beatriz Di Martino Ortiz, Gloria Galeano, Mirtha Rodriguez, Oilda

Knopfmacher, Lourdes Bolla. Características clínico-epidemiológicas del fenómeno de Lucio en la Cátedra de Dermatología del Hospital de Clínicas de Asunción-Paraguay. Fontilles Rev Leprol 2012; 28(6): 441-7.

15. Di Martino Ortiz B, Knopfmacher O, Rodriguez M, Bolla L, González L, Ojeda A, Narváez D. Fenómeno de Lucio Reaccional y anticuerpos antifosfolípidos en paciente con Lepra Lepromatosa Difusa. Reporte del primer caso descrito en el Paraguay. Fontilles, Rev. Leprol. 2015; 30(2): 119-128.

LEPRA HISTIOIDE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Isel Barrios González *, Damarys Florat Gutiérrez **, María Teresa Díaz Renón ***

*Especialista de Primer grado en Dermatología y Medicina General Integral.

Máster en Enfermedades infecciosas. Profesor instructor.

** Especialista de Primer Grado en Dermatología y Medicina General Integral.

Máster en Atención Integral a la mujer.

*** Especialista de Primer Grado en Dermatología.

Master en Enfermedades infecciosas y en Medicina Natural y Tradicional. Profesor auxiliar y consultante.

(Recibido el 11/11/2019; Aceptado para su publicación el 10/02/2020)

RESUMEN

La lepra histioide con hallazgos clínicos, histopatológicos, bacteriológicos e inmunológicos característicos es una forma de presentación de lepra multibacilar. Es una entidad poco frecuente de los casos de lepra y de mayor ocurrencia en el sexo masculino. El presente trabajo describe un paciente de 28 años de edad con antecedentes epidemiológicos de lepra que acudió a consulta con manifestaciones clínicas de cuatro meses de evolución consistentes con el diagnóstico de una lepra histioide.

PALABRAS CLAVE: Lepra multibacilar, lepra histioide.

SUMMARY

Histioid leprosy which presents characteristic clinical, histopathological, bacteriological and immunological findings is a form of multibacillary leprosy presentation. It is a rare form of leprosy with a higher percentage of cases in males. This paper describes a 28-year-old patient with an epidemiological history of leprosy who came to the clinic with clinical symptoms of four months of evolution consistent with the diagnosis of histioid leprosy.

KEYWORDS: Multibacillary leprosy, histioid leprosy.

INTRODUCCIÓN

La lepra histioide fue descrita por Wade en Filipinas en 1960, quien refirió un aspecto histopatológico singular del infiltrado lepromatoso, formado por células histioides fusiformes, traducido clínicamente como nódulos dérmicos o hipodérmicos.¹

La lepra histioide es una expresión de lepra lepromatosa y lepra dimorfa, aunque fue descrita también en pacientes con lepra tuberculoide, lo que llevó a algunos autores a considerar a la lepra de Wade como una forma diferente dentro del espectro leproso y no sólo una variante de lepra lepromatosa.²

Correspondencia a: Isel Barrios González. E-mail: barriosgonzalezisel@gmail.com. Centro de trabajo: Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba

Puede presentarse en pacientes con tratamientos inadecuados (monoterapia con dapsona) o irregulares, como forma de recidiva o como recaída, después de tratamientos adecuados o simplemente de novo.³

La edad de presentación más frecuentemente reportada es de 20 a 50 años.⁴

Clínicamente se caracteriza por lepromas subcutáneos y dérmicos, que pueden confluir en placas y asientan sobre piel normal. Se localizan en cara, espalda, glúteos y extremidades, sobre prominencias óseas, pueden confluir y formar placas

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 28 años de edad, trabajador por cuenta propia, que acudió por lesiones en piel de 4 meses de evolución. Este paciente había recibido tratamiento quimioproláctico hace aproximadamente 18 años por ser un contacto intradomiciliario de un caso de lepra lepromatosa.

Antecedentes patológicos personales

Nada a señalar.

Antecedentes patológicos familiares

Bisabuela con Lepra lepromatosa, diagnóstico tardío en el año 2007.

Examen dermatológico

Cuadro cutáneo diseminado constituido por nódulos eritematosos, algunos redondos y otros ovales, en número variable, de aproximadamente un centímetro de diámetro y superficie lisa que asientan en tronco y extremidades. Se observa además algunas pápulas y placas de manera aislada en abdomen. (Figura 1)

Infiltración de los pabellones auriculares. (Figura 2)

No hay trastornos sensitivos y no se palpa engrosamiento de nervios periféricos.

Se realizó el diagnóstico presuntivo de lepra histioide y se indicaron complementarios con los siguientes resultados.



Figura 1: Nódulos eritematosos, algunos redondos y otros ovales, en número variable; además de algunas pápulas y placas de manera aisladas en abdomen.



Figura 2: Infiltración de pabellón auricular derecho.