

MANIFESTACIONES DERMATOLÓGICAS POCO FRECUENTES EN PACIENTES DE HANSEN

*Dr. Leonardo García Rivas**
*Dra. Ana María Zulueta R.***
*Dra. Amparo Muzzarelli****

RESUMEN

Se realizó la revisión bibliográfica de algunas lesiones que no son frecuentes de observar en los pacientes de lepra, especialmente las localizadas en cabeza cavidad mucosa oral, tórax, genitales, manos, pies, linfáticos y la miositis. Así mismo se reporta la observación propia de los autores, referente a las manifestaciones clínicas en las áreas mencionadas y las posibles formas de producción.

PALABRAS CLAVES

Lepra, infiltración, placas, ulceración, atrofia, miositis.

I. INTRODUCCION

La enfermedad de Hansen, endémica en casi todo el globo terráqueo, se presenta con una gran variedad de manifestaciones clínicas según la parte del organismo afectado, y esto ha originado las diferentes clasificaciones clínicas, según el comportamiento de cada una de las lesiones descritas en el humano (1). El bacilo de Hansen tiene preferente afinidad dermatotrópica y viscerotrópica, existiendo sólo dos sistemas en los que hasta el presente no se han descrito alteraciones anatomopatológicas que son: el sistema nervioso central y los pulmones.

En la lepra se han reportado lesiones desde la cabeza hasta los pies, con un amplio espectro de manifestaciones clínicas, las cuales pueden ir desde un simple eritema hasta la presencia de nódulos y ulceraciones, etc.

Nosotros hemos realizado una revisión bibliográfica de los trabajos publicados, relacionados con estas lesiones poco frecuentes, la cual complementamos con los hallazgos observados en la valoración de los enfermos desde el punto de vista epidemiológico, clínico, inmunológico y terapéutico, en nuestra experiencia acumulada por más de 20 años.

* MD Medicina Tropical. Adjunto al Departamento de Dermatología Sanitaria. Instituto de Biomedicina.

** MD Epidemiología y Coordinadora del Programa de Poli quimioterapia. Instituto de Biomedicina.

*** Médico de Salud Pública I. Jefe del Servicio de Dermatología Sanitaria. Edo. Cojedes.

De manera didáctica describiremos estas manifestaciones clínicas, de acuerdo al siguiente orden: cara, tórax, genitales, manos y pies; haciendo énfasis en las características semiológicas de las lesiones observadas y los posibles mecanismos fisiopatológicos que puedan explicar, la génesis de las lesiones.

II. MANIFESTACIONES DERMATOLÓGICAS POCO FRECUENTES EN HANSEN

En el presente artículo describimos las siguientes manifestaciones clínicas:

1. Lesiones de Cuero Cabelludo.
2. Lesiones en Mucosa Oral.
3. Eczema Craquelé vs. Eczema Numular.
4. Lesiones en Genitales.
5. Lesiones de Manos y Pies.
6. Compromiso de Nódulos Linfáticos.
7. Miositis Intersticial Leprosa.

II.1. Lesiones de Cuero Cabelludo

Las lesiones en el cuero cabelludo son del tipo de alopecia, infiltrados eritematosos, placas, y algunos han reportado nódulos (2-3).

Las primeras descripciones de lesiones a nivel de cuero cabelludo en pacientes de lepra, fueron hechas por Mitsuda en 1911; según él, éstas ocurren en todas las

diferentes formas de lepra (3). Con relación a la alopecia, esta lesión es más frecuente en los casos lepromatosos tipo nodular y de larga evolución; la alopecia descrita en las regiones occipital, nuca, espalda, son características que se observaron en casos muy antiguos; también observó alopecias en otras partes del cuerpo: Ej.: cara, axilas, pubis y resto del cuerpo, esto puede ser resultado de la acción inflamatoria del bacilo a nivel del folículo y posterior destrucción (5).

Las lesiones del cuero cabelludo están estrechamente relacionadas con el cuadro clínico de la enfermedad. Varios autores han publicado esta forma de manifestación de la lepra; se han descrito pacientes con alopecia masculina del tipo de infiltración del tipo eritemato-violáceas y placas bien delimitadas con centro claro, algunas de estas confluentes igual a las lesiones del tórax, miembros superiores e inferiores, abdomen y glúteos (4) no encontramos lesiones nodulares, en nuestros casos publicados (2).

ALOPECIA LEPROSA

La alopecia leprosa es más común y más severa en Japón que en el resto de las regiones tropicales y fue estudiada por primera vez por Mitsuda en 1911 (3), quien describió dos tipos: a) el nodular cutáneo y el tipo de macular-neural, especial de la variedad tuberculoide. Esta característica fue estudiada en el Hospital de Zensei por Mitsuda en 1911 y en el Hospital de Aisein por Nagai en 1935, observándose una frecuencia de esta localización en el 68% del total de casos estudiados (1.051 casos); en relación al tiempo de aparición, sólo un pequeño grupo (menor al 6,17%), presentó esta lesión durante el primer año de aparición de la enfermedad y el grupo mayor (27,8%-59%) presentó estos cambios entre el segundo al octavo año de evolución de afección. El tiempo promedio de aparición de la lesión, para Mitsuda fue de 7,9 años y para Nagai 6,6 años.

En relación a la comparación por sexo, en el grupo Zensei se observó un desarrollo más temprano en las mujeres (35%) en relación al 30% de los hombres durante los primeros 5 años.

Otra característica ligada al sexo, mostró que en las mujeres comienza la alopecia en la frente, mientras que en los

hombres el lugar más común es la región anterior de los oídos.

En relación al tiempo transcurrido entre la pérdida de las cejas y la aparición de la alopecia, se observó que en la mayor proporción de enfermos, la alopecia ocurrió posterior a la pérdida de las cejas, similar a lo observado en nuestros enfermos.

La intensidad de la alopecia en el cuero cabelludo puede estimarse así:

Alopecia de primer grado, donde sólo se observa infiltración ligera del cuero cabelludo mientras que en las de segundo y tercer grado la infiltración es difusa y posteriormente aparecen las nodulaciones.

Mitsuda observó que el 41,2% de los hombres y el 52% de las mujeres pertenecientes al grupo Zensei, tenían infiltraciones elevadas o nódulos reales en la región parietal que pueden ulcerarse, hacerse flegmonosos y fistulizarse.

Cuando la alopecia está avanzada, llama la atención su ocurrencia en el curso de las venas más largas y persistencia de pelos sobre las arterias por un largo período de tiempo que, se explica pues las venas, debido a la baja presión, lenta velocidad del flujo de sangre y la abundancia de linfáticos perivasculares, son más susceptibles que las arterias para que haya multiplicación de bacilos leproso y desarrollo de la infiltración leprosa.

A la pérdida de pelo le sigue la atrofia de las raíces del pelo, causada por presión de la infiltración leprosa dentro y alrededor del folículo piloso y por la consecuente malnutrición de la estructura del pelo.

II.2 Lesión en la mucosa oral

Boca

Girdhar y Desikaa (1979) estudiaron 23 pacientes y encontraron un 57% de lesiones a nivel de la cavidad oral; estas manifestaciones clínicas observadas se ubicaron en el paladar y úvula; las lesiones presentaron múltiples formas: pápulas y nódulos que fueron vistos en el paladar de 10 pacientes; tres casos con nódulos solitarios, de tamaño moderado, 5 pacientes con placas en el paladar con superficie erosionada, 1 paciente con infiltración en la mucosa del paladar, 2 pacientes con perforación y otros 2 sin lesión (6).

Otros pacientes presentaron lesiones pápulo-nodulares, y probable formación de fibrosis, en dicha cavidad.

En el manejo de nuestros pacientes, hemos tenido la oportunidad de ver lesiones nodulares y gran infiltración a nivel de los labios superiores e inferiores, en una paciente de 75 años, con lepra lepromatosa nodular de larga evolución, y sin tratamiento específico; no es frecuente observar este tipo de lesiones en nuestros enfermos.

Uvula

Se han reportado algunos casos que han presentado destrucción de la úvula y en otros presencia de lesiones nodulares y ulceraciones a nivel de los pilares y pared posterior de la faringe; estos enfermos refieren resequedad de la mucosa que dificulta una buena fonación.

Encías

En la encía y al igual que en el paladar, hay continuación de las lesiones y éstas son del tipo de infiltración, pápulas y nódulos.

Lengua

La lengua es otra área afectada por el bacilo de Hansen, encontrándose lesiones tipo: fisuras y nódulos; éstas se observan especialmente en los pacientes lepromatosos, tanto en la cara anterior como posterior de dicho órgano.

Mishard, B. (1988), reporta en un paciente Bordeline puro B-B, lesiones en el paladar del tipo: infiltración y úlceras; según el autor (7), éstas se encuentran en un 19% de los casos; otros reportes informan una frecuencia hasta del 60% de los casos lepromatosos.

II.3. Eczema Craquelé vs. Eczema numular

En algunos pacientes de Lepra lepromatosa se han observado lesiones de tipo *eczema* Craquelé (8); éstas son en su mayoría lesiones que tienen aspecto cuarteado como las capas de tierra gredosa, desecada por el sol, que recuerda al *eczema* Craquelé descrita por los franceses. Estas placas están formadas por pápulas, vesículas, erosiones y fisuras, pequeñas

escamas, costras. Esta variedad de eczema tiene mayor incidencia en los pacientes LL que la población general, y pueden estar relacionadas con las condiciones anormales de la piel, originadas por múltiples lesiones nerviosas de las ramas terminales, con trastornos neurovegetativos y alteración de secreciones glandulares, y del pH, etc. Gurcharan y col (1987), presentan un caso con características pelagroides, y por intermedio del examen bacteriológico e histopatológico confirman el diagnóstico de lepra; el ensayo terapéutico con ácido nicotínico no resulta en ninguna mejoría; llama la atención las lesiones descamativas y su importancia en el diagnóstico. En el trabajo de Pavithran (1990) (10) se describen tres pacientes que presentaron eczemas como manifestaciones de lepra, uno de ellos del tipo LL con extensas áreas de ictiosis y los otros dos tipos tuberculoideos; el primero de estos últimos fue un eczema por contacto debido a la neomicina aplicada sobre la placa, y el último, eczema numular: una peculiaridad en estos eczemas es que no presentaron el típico purito, característico en estas lesiones.

II.4. Lesiones en los genitales

Otros de los órganos que no se escapan de la acción del bacilo de Hansen son los genitales, tanto masculino como femenino; aunque ellos no son frecuentemente afectados.

Fox y Knott (1934), describen lesiones en un hombre de color negro con lepra lepromatosa que presentaba lesiones de genitales del tipo nódulos de variables tamaños, que afectaba, escroto, glande y pene.

También se reporta este tipo de lesión en cuatro enfermos del Asilo Santa Croix, en enero de 1932 (11). La toma de linfas en estas lesiones fue positiva al bacilo de Hansen.

Parikh y Parikh (1989) (12) reporta seis casos del espectro BT-BL, con lesiones a nivel de genitales; todos los casos son hombres y las lesiones descritas son placas eritematosas, eritema anular, hipoestesia, hipopigmentación, edema de testículos, prepucio y glande.

En nuestra experiencia hemos visto, especialmente en niños con lepra lepromatosa, lesiones de infiltración en escroto y pene; en otro caso un adulto con lepra

lepromatosa e infiltración de testículos y gran cantidad de nódulos alrededor de surco balano-prepucial; así mismo una mujer mayor de edad con lepra lepromatosa, que presentó gran cantidad de lesiones nodulares a nivel de los labios mayor y menor de la vulva. Este caso correspondió a un tipo de lepra avanzado y sin tratamiento específico.

II.5. Lesiones de manos y pies

Las lesiones dermatológicas de manos y pies no son frecuentes en los enfermos de Hansen pero es posible observarlas en las formas multibacilares de la enfermedad.

En estas regiones no hay lesiones específicas de palmas de las manos y plantas de los pies. Besnier, Brocq y Jacquet, hablan de las máculas de hanseniasis, y dicen que son excepcionales en la palma de mano y en las plantas de los pies. Danielsen y Boeck, definen que nunca observaron tubérculos en palma de manos y planta de los pies. Jeanselme, observó durante el curso de la enfermedad brotes eruptivos de nódulos de las manos y pies. Souza Lima y Souza Campos, refieren que encuentran raros los lepromas en palma de manos y que son más frecuentes en los pies. Becheli y Rotberg: observaron lepromas en la planta de los pies de forma achatada por la presión del cuerpo, comprimidas entre sí, más duros y ligeramente descamativos. El trabajo de Terencio de las Aguas (1970) (13), hace una revisión de 400 historias de enfermos de lepra distribuidos así: 10 indeterminados, 45 tuberculoideos y 345 lepromatosos y describe lesiones específicas palmo-plantares.

En los casos de lepra indeterminada no se observó lesiones; en los tuberculoideos, siete tuvieron lesiones tipo de máculaeritomatosas pigmentada, infiltradas, bilaterales brillantes, que en las palmas se localizaron en la región tenar e hipotenar, y en los dedos. En las plantas de los pies afectaban la totalidad de ellos.

En la lepra lepromatosa, de 345 casos se observaron 111 casos con lesiones palmares (32%) y en 121, lesiones plantares (35%).

El tipo de lesión observada fue infiltraciones eritomatovioláceas que dan aspecto suculento en las regiones mencionadas, que entorpecían los movimientos; algunos

presentaron nódulos, aplanados, con hiperqueratosis y descamación.

D'Arrigo y Col (1985) (14), reporta dos casos de Kerotoderma palmar y plantar simétrica que son poco frecuentes en los enfermos de lepra.

En nuestra observación hemos descrito lesiones, del tipo: placas, nódulos, lesiones de eritema polimorfo y más frecuentemente atrofia.

II.6. Compromisos de los nódulos linfáticos

El aumento de los nódulos linfáticos en lepra, ha sido registrado por Gadesden en el siglo XV, y posteriormente ha sido incluido como una característica en los textos modernos de leprología. Las características macro y microscópicas de los nódulos linfáticos en lepra han sido descritas por Klingmiller, Basombrio, Schujman, Vaccaro y Furniss. Los leprólogos son unánimes al reconocer que los nódulos linfáticos están invariablemente comprometidos en la lepra lepromatosa, pero se observan diferencias al comparar los hallazgos con la forma tuberculoide. El presente estudio fue realizado en 155 pacientes de lepra, de los cuales 95 mostraron uno o varios grupos de nódulos aumentados de tamaño.

De estos últimos 40 aceptaron que se les realizara biopsias de los nódulos; 24 correspondieron a la forma lepromatosa, 2 forma mixta y 16 a la forma tuberculoide. Los nódulos fueron tomados de las regiones: supratrocleares, inguinales y cervicales. En la estructura macroscópica: sólo en 16 casos se observó aumento moderado de tamaño; la apariencia externa fue rosado brillante sin evidencia de periadenitis. Al seleccionarlos, la forma lepromatosa presentó un color amarillento uniforme y/o focos en la corteza, mientras que la forma tuberculoide presentó una apariencia rosado-grisácea. El examen de la estructura microscópica mostró sólo en el 25% de los casos engrosamiento de la cápsula sin periadenitis. Se observaron los nódulos, infiltrados de las células típicas "espumosas", acompañadas de células gigantes tipo "Touton", abundantes bacilos en los nódulos linfáticos lepromatosos; típica infiltración lepromatosa de los ganglios.

En los casos tuberculoideos ninguno de los 16 nódulos examinados mostró altera-

ción histológica significativa; no se observó la presencia de bacilos en ningún caso y los tubérculos sólo estaban compuestos por células epitelioides.

Los autores: Schujman, Vaccaro y Basombrio coinciden que en la lepra hay un aumento de tamaño moderado de los nódulos linfáticos, a mayor predominio de la forma lepromatosa. En relación a la frecuencia de aumento de tamaño de los ganglios linfáticos hipertrofiados fue la siguiente: epitrocleares (62%), inguinales (45%), cervicales (32%) y axilares (20%) (15).

No se observó correlación entre la distribución de las lesiones en la piel y la hipertrofia regional de los ganglios linfáticos. Mitsuda considera que es posible diferenciar a la inspección ocular simple una lesión nueva de una antigua, ya que la lesión reciente es de color perlado pálido, mientras que la antigua es de color gris oscuro, amarillento o marfón-amarillento y tales cambios pudieran ser demostrados por examen microscópico de la sustancia lipóide.

II. 7. Miositis intersticial leprosa

Los cambios musculares que se observan frecuentemente en la lepra son primariamente una condición atrófica basada en el daño de la inervación trófica y motora; que puede clasificarse en dos tipos: atrofia difusa y neuroatrófica. En ésta se pueden observar presencia de tumores a nivel de los músculos, lo que corresponde a una infiltración aguda del tejido muscular similar a lo observado en la infiltración aguda de la piel (hallazgos observados en el primer caso estudiado). Otra forma de presentación es la infiltración inflamatoria difusa del músculo y diversos estadios de atrofia en los haces musculares con presencia de numerosos bacilos en esas infiltraciones (lesiones observadas en los

tres casos restantes). La condición histológica en todos los casos pueden denominarse "Miositis intersticial leprosa", debido a las infiltraciones compuestas de histiocitos, linfocitos y fibrocitos del tejido muscular, lo cual da lugar a la dispersión y atrofia degenerativa de los haces musculares.

La conclusión de estos hallazgos es que, a pesar de ser esta entidad "Miositis intersticial leprosa" muy rara, sólo ocurre en la lepra lepromatosa (16).

III. COMENTARIOS

El bacilo de Hansen después que penetra al organismo susceptible invade todos los órganos menos los pulmones y sistema nervioso central, ocasionando lesiones específicas en cada uno de ellos; a nivel de la piel, las lesiones determinan las características clínicas de cada uno de los polos de la enfermedad, pero hay algunas lesiones que no son frecuentemente observadas por el clínico.

Estas lesiones no van a alterar el curso de la enfermedad, pero es posible que éstas aparezcan conjuntamente con otras lesiones específicas que puedan confundir al médico. Es por esto que hemos hecho un gran esfuerzo en presentar la gran variedad de formas clínicas de la lepra; es posible que se nos escapen otras manifestaciones clínicas que demuestren el polimorfismo clínico patológico de la enfermedad.

REFERENCIAS

1. Pérez de Arveláez, F.; Aranzazu, N. Clasificación de la lepra a través de la correlación clínica histológica e inmunológica. *Der. Venez.* 1986; 1: 43-54.
2. García, R.L.; Pérez Arveláez, F.; Reyes, O.F. Lesiones específicas de lepra en cuero cabelludo. *Derm. Venez.* 1990; 3: 94-97.

3. Mitsuda, K.; Nagai, K. On alopecia leprosa. *Intr. Jour. Lep.* 1937; 3: 147-253.
4. Malaviya, G.N.; Gerdhar, B.K.; Husain, S. y Col. Lesiones en el cuero cabelludo de un paciente de lepra. *Informe de un caso. Indian. Jour Lepr.* 1987; 1: 103-105.
5. Duenas Contrera, C.F.; Rodríguez Pas-cual, C. La alopecia en los leprosos. *Fontills* 1946; 5: 389-402.
6. Girdar, B.K.; Desikan, K.U. A clinical study of the month in untreated lepromatous patients *lepr. Rev.* 1979; 50: 25-35.
7. Mishira, B.; Girdhar, A.; Husain, S.; Malaviya, G.N.; Girdhar, B.K. A borderline leprosy lesion on the palate: a case report. 1988; 59: 71-74.
8. Rodríguez, O. Eczema Craquelé Vs. numular en la enfermedad de Hansen. *Bol. Derm. Sant.* 1979-1980; 1-4: 93-97.
9. Gurcharan, S.; Dutta, R.K.; Kutakne, M.A.; Tiwari, V.D. Lepra con características pelagioides *Indian Jour. Lepr.* 1987; 3: 330-331.
10. Pavithan Ran, R. Eczemassin purito como manifestaciones de lepra, *Indian. Jour. Lepr.* 1990; 2: 202-207.
11. Fox, H.; Knott, J. Leprosy nodules of the male genitalia. *Inter. Lepr.* 1934; 4: 445-447.
12. Parikh, D.A.; Parikh, A.C.; Ganapati, R.: Penile an Scrotal lesions in leprosy case reports. *Lepr. Rev.* 1989; 60: 303-305.
13. Terencio de las Aguas, J.D. Lesiones específicas palmo-plantares en la lepra *Fontilles.* 1970; 7: 639-642. Sharma, K.D.; Shrivastav, J.B.: Lymph nodes in leprosy. *Intr. Jour. Lep.* 1958; 1: 41-51.
14. D'Arrigo, G.; Califano, L.; Rizza, G.; Galota, G.: Keratoderma palmo-plantar simétrica leprosa. A propósito dos casos clínicos. *Hansen. Int.* 1985, 1-2: 32-37.
15. Sharma, K.D.; Shrivastav, J.B. Lymph nodes in leprosy. *Intr. Jour. Lep.* 1958; 1: 41-51.
16. Ishihara, S. A study of myositis intersticial leprosa. *Intr. Jour. Lep.* 1959; 7: 341-346.