

LEPRA VISCERAL PRESENTACION DE DOS CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA (*)

Dres.: Saba Meneses**
Nidia Marysol Cirelli**
Nacarid Aranzazu***
Antonio José Rondón Lugo****

RESUMEN

Se presentan 2 casos de lepra visceral del Servicio de Leprología del Instituto de Biomedicina. A estos casos se le practicó amplio estudio para confirmación del diagnóstico de lepra visceral que incluyó linfas, biopsia de piel, nervios y órganos internos afectados (médula ósea, hígado, bazo) y ecosonograma abdominal. Se realiza revisión de la literatura referente a esta rara patología.

SUMMARY

We present two cases of visceral leprosy belonging to the Leprology Service of the Institute of Biomedicine. These cases were amply studied to confirm the diagnosis of visceral leprosy through semars, biopsy of skin, nerves and compromised internal organs (bone marrow, liver, spleen) and abdominal echosonogram. The literature was revised in relation to this rare pathology.

PALABRAS CLAVES: Lepra visceral, Leprae.

INTRODUCCION:

La lepra es una enfermedad infecciosa crónica granulomatosa, producida por *Micobacterium Leprae*. La morbilidad del proceso depende de la respuesta del huésped, más que de la virulencia del germen y se produce a través de 3 mecanismos principales: a) infiltración cutánea y nerviosa del M.L., que subsiguientemente evoca una respuesta que se acompaña de destrucción hística; b) producción de inmunocomplejos que dan lugar a una enfermedad generalizada, y c) una obliteración nerviosa que conduce al desarrollo de parálisis y daño neurotrópico.

Ataca con predilección los tegumentos (piel y mucosas), al sistema nervioso periférico y en casos excepcionales otros órganos tales como hígado, bazo, ganglios linfáticos, riñón, aparato digestivo, médula ósea, testículos, ovarios, tiroides, suprarrenales, sistema cardiovascular y pulmonar.

Las manifestaciones viscerales de la lepra comprenden un conjunto de alteraciones anatomoclínicas de diversos órganos de la economía, que es expresión del ataque directo del bacilo o a través de las complicaciones que determina la propia evolución de la enfermedad, debiéndose el compromiso vis-

cera) a tres instancias patológicas que son:

1. La vasculitis necrotizante
2. La amiloidosis
3. La bacteremia por M.L.

Como la lepra es una enfermedad de evolución crónica, mantiene la bacilemia y la formación de antígenos, los que unidos a las inmunoglobulinas circulantes forman inmunocomplejos, los cuales se depositan en el endotelio vascular arterial produciendo vasculitis necrotizante en distintos órganos. El sistema reticuloendotelial produce mucoproteínas, hecho muy resaltante en los brotes reaccionales y de las compli-

* Trabajo realizado en el instituto de Biomedicina.
Director Dr. Jacinto Convit.
** Residentes curso de Postgrado de Dermatología.
*** Jefe Servicio Central.
**** Jefe Sección Clínica.

caciones sépticas y principalmente de focos óseos, muy comunes' en las formas lepromatosas, permitiendo el depósito de dichas sustancias en riñón, hígado, bazo y glándulas adrenales. Se presentan dos casos de Lepra Lepromatosa que tenían compromiso visceral.

**CASOS CLINICOS:
CASO 1 (F. R.)**

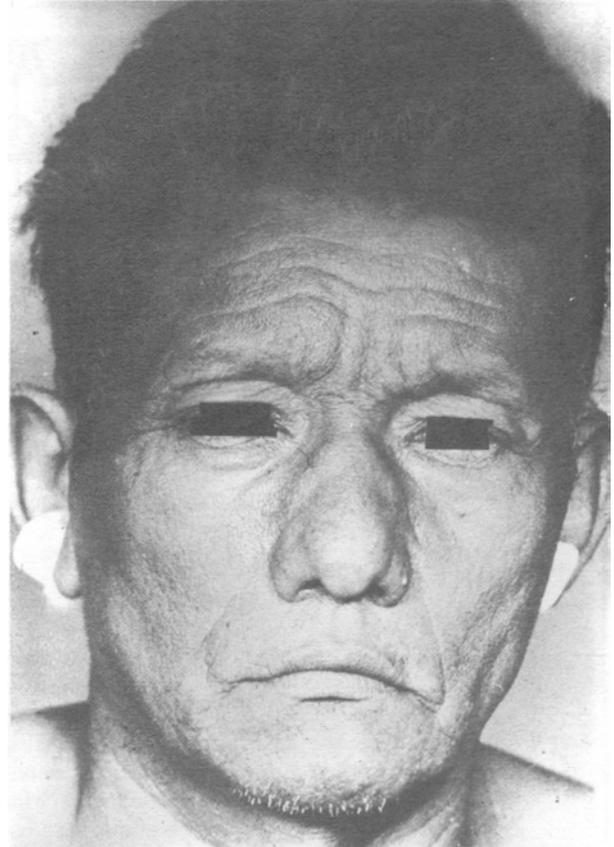
Paciente masculino de 55 años de edad, natural del Edo. Falcón y procedente de Portuguesa, portador de Enfermedad de Hansen LL, fichado en el Servicio de Portuguesa desde el año 1975, ausentándose voluntariamente de la consulta sin recibir tratamiento. Asiste nuevamente en diciembre de 1981 encontrándose como hallazgos del examen físico: piel con infiltración difusa eritemato-ocre en cara, pabellones auriculares, cuello, tronco, abdomen y muslos. En esta última localización se evidenciaron máculas hiperpigmentadas no infiltradas que impresionaban como residuales de eritema nodoso; marcada hepatoesplenomegalia y múltiples adenopatías laterocervicales, axilares e inguinales; nervios cubitales engrosados y sensibles y nervios ciático-poplíteo externo engrosados y no dolorosos, sensibilidad: hipoestesia al frío y al calor en guantes más. marcada en borde cubital derecho y territorio cubital de palma de mano derecha. Acentuada hipoestesia en pierna y ambos pies.

Se le practicaron dentro del plan de estudio:

1. Linfas 6 +en todos los puntos.
2. Biopsia de piel: Granuloma Lepromatosa. 4 +, bacilos ácido alcohol resistentes (BAAR). 0% de formas sólidas.
3. Mitsuda 48h: Negativo. Sobrenadante = negativo.

Aspirado de Médula Osea (18-12-81): Médula Osea hiperplásica con cambios megaloblásticos de la serie eritroide e hiperplasia eosinofílica. Maduración normal. Presencia de micobacterium leprae.

Biopsia de Ganglio linfático de axila derecha (23-12-81): Presencia de abundantes histiocitos grandes de citoplasma espumoso que contienen en su interior gran cantidad de BAAR. Biopsia de bazo e hígado (18-3-82). Bazo: Le-



Lepra Visceral. Infiltración difusa de la cara y pabellones auriculares madarosis.



Lepra Visceral. Hepatoesplenomegalia importante.

pra Lepromatosa. Hígado: Milla leprosa. Estudio radiológico de esófago-estómago y duodeno (22-12-81): Dentro de límites normales. Rx. Tórax (7-12-81) cardiomegalia con predominio VI. Recibió tratamiento a base de Diamino Difenilsulfona (DDS) 50 mgs BID, Rifampicina 300 mg. VO BID, concentrado globular y se le practicó el 5-3-82 esplenectomía.

CASO 2

Paciente masculino, de 17 años de edad, natural y procedente de Petare, Edo. Miranda, conocido como portador de Enfermedad de Hansen desde el año 1982, cuando ingresó al Servicio de Leprología por presentar: Placas infiltradas eritematosas, en región malar, placas infiltradas eritematosas de bordes difusos en miembros superiores, placas infiltradas eritematosas de bordes difusos, confluentes en tórax anterior y posterior, piel de aspecto ictiosiforme en glúteos y extremidades inferiores.

- Engrosamiento de cubital derecho, no doloroso no hay trastornos de sensibilidad.
- Adenomegalias cervicales e inguinales.
- Hepatoesplenomegalia.

Exámenes practicados:

- Linfas 4+ O.D. y en los otros puntos: globis.
- Hematología; Hto. 26%.
HG 8 gr.%.
- Eco abdominal: Hígado y bazo con aumento moderado de tamaño.
- Biopsia de piel: (17-9-82 No. 17945) Granuloma macrófago vacuolado y no vacuolado, en algunas áreas con cierto grado de diferenciación epitelioides, presencia de células gigantes tipo Langhans. Células linfoides que invaden el infiltrado tratando de formar acúmulos. Coloración fite faraco. 4 a 5+0% formas sólidas, haciéndose el diagnóstico óstico de lepra Borderline (BB).
- Otros Bx. hepática: Milla leprosa. Bx. Médula Osea: Rx. de Tórax: Tórax DLN. Hepatoesplenomegalia.
TTD: Rifampicina 600 mgs/día.
Talidomida 1 cap. d.
DDS 100 mgs/día.

COMENTARIOS:

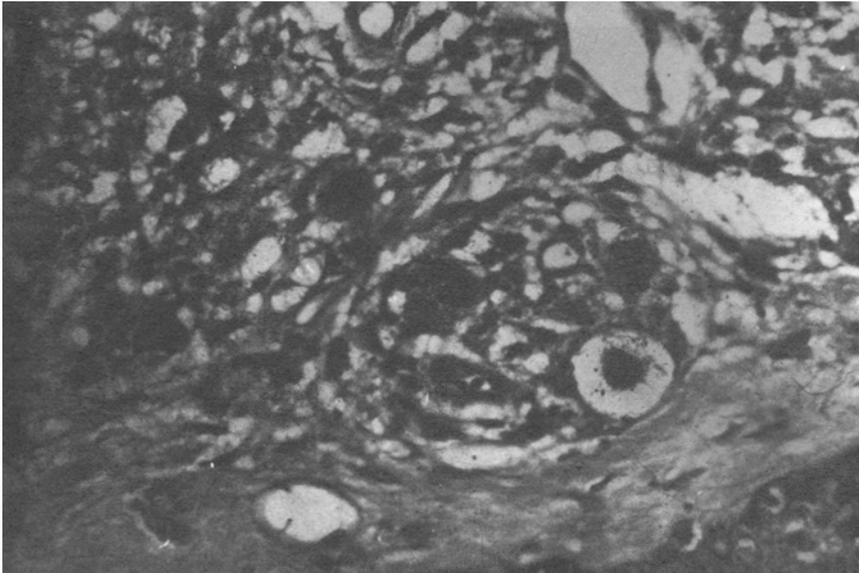
Las lesiones viscerales de la lepra ya



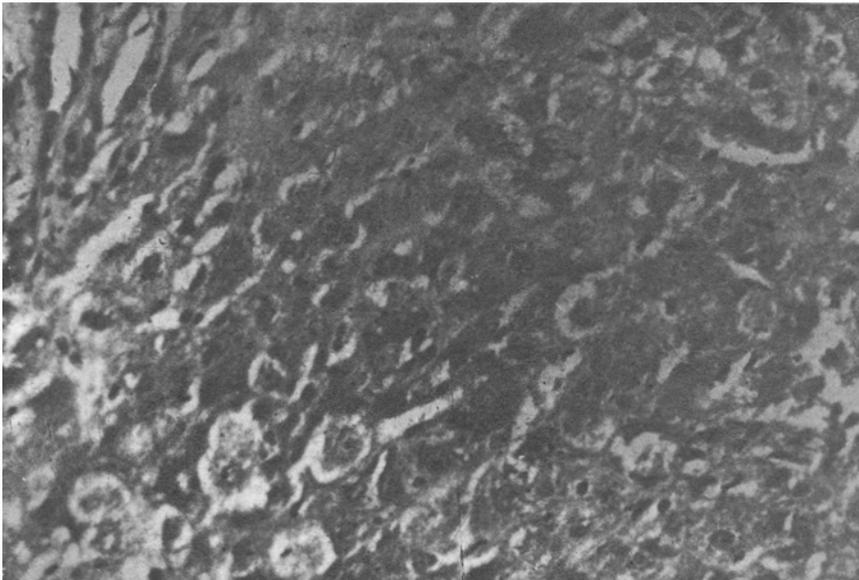
Lepra Visceral. Infiltración difusa de la cara y madarosis.

Lepra Visceral. Placas infiltradas en codo, región posterior del brazo y cara lateral del tórax.





Lepra Visceral - Corte de piel - Coloración de Fite-Faracco - Histiocitos Vacuolados - Numerosos Globis.



Lepra visceral - Corte de hígado - Coloración de Fite-Faracco - Histiocitos cargados de bacilos.

se encuentran en los enfermos lepromatosos iniciales (infección subclínica) pero esta alteración es tan discreta que no compromete el funcionamiento de los mismos y no tienen por lo tanto traducción clínica y biológica necesaria para diagnosticarla.

Las lesiones viscerales más frecuentes halladas son las siguientes:
Hígado: Se pueden encontrar 3 tipos de lesiones:

1. Lepromas miliares en el porta.
2. Proliferación de Kuffer conteniendo en su interior BAAR.
3. Hiperplasia reticular en el espacio porta.

Otros hallazgos: amiloidosis, degeneración grasa y fibrosis.
 Bazo y Ganglios Linfáticos

Como el bazo es un órgano muy rico en sistema retículo endotelial, el ba-

cilo de Hansen tiene marcada afinidad por estas estructuras. Hay agrandamiento difuso del bazo.

Al Ex. histológico se encuentran células espumosas que contienen BAAR.

La Amiloidosis esplénica es rara, éste lleva con los años a la fibrosis del bazo y atrofia marcada del mismo.

Riñón

En pacientes de larga evolución en un 50-60% presentan infiltración renal, se manifiesta edema, hematuria o una sintomatología de infección urinaria.

Los hallazgos de laboratorio reportan: Proteinuria 60%, hematuria 50% y pinuria 40%. y dependiendo de la intensidad de los mismos, pueden conducir a un síndrome nefrítico o nefrótico. La Urea y Creatinina van en aumento, llegando en fases finales a la necesidad de realizar hemodiálisis peritoneal; anemia severa con hematocrito del 30% y eritrosedimentación elevada son otros indicadores de falla renal.

En un estudio realizado en Argentina, donde se toman biopsias de 50 pacientes con lepra lepromatosa, los hallazgos con microscopio óptico y técnicas de inmunofluorescencia más comunes fueron:

1. Glomerulonefritis bucal con depósitos de IgG a nivel glomerular -y cápsula de Bowman.
2. Glomerulonefritis proliferativa mesangial.
3. Nefritis intersticial.

La Amiloidosis estuvo presente en un 10% de los casos.

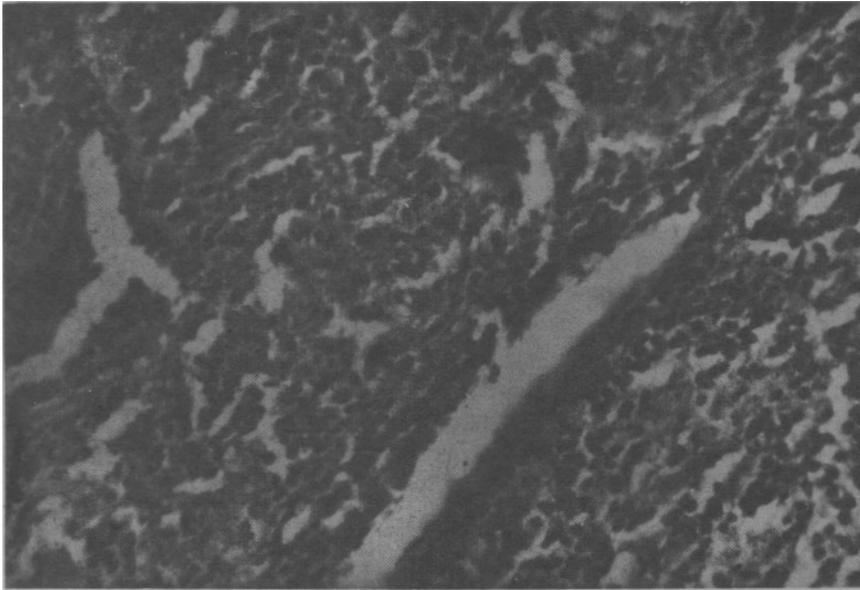
APARATO DIGESTIVO:

Los depósitos de sustancia amiloide en el intestino delgado con la consiguiente manifestación de síndrome de mala absorción hacen pensar en afectación leprosa en este órgano.

Puede presentarse colitis, esofagitis.

MEDULA OSEA

Son pocas las publicaciones que se tienen acerca de esta localización, los pacientes con compromiso medular presentan índices bacilares positivos, tienen prolongada evolución y generalmente se encuentran en episodios reaccionales.



Lepra visceral - corte de ganglio - coloración de fite-faracco - presencia de bacilos A.A.R.

LESIONES OSTEOARTICULARES

Estas lesiones son producidas directa o indirectamente por el bacilo de Hansen, es decir, por colonización del bacilo en el hueso con formación de un granuloma típico o por alteraciones nerviosas que expiden un buen flujo nervioso y vascular con los consiguientes cambios metabólicos y lesiones tróficas abacilares.

Se clasifican en 3 grandes grupos:

1. Osteopatías específicas: Poco frecuentes, adaptan la forma de Osteo-clasico o quistes únicos o múltiples.
2. Osteopatía Neurotrófica: incidencia elevada 50-70% son producidas por lesiones de los filetes nerviosos del hueso y de los vasos óseos. La Acroosteolisis es la más frecuente, 80% de los casos, localizándose preferentemente en los huesos de manos y pies, con predominio de éstos.
3. Osteopatías infecciosas: Debidas por lo general a alteraciones neurotróficas.

Los más frecuentes son: periostitis de tibia y peroné, osteomielitis de los huesos del pie, con puerta de en-

trada en malos perforantes y el padadizo analgésico de Norven, en dedos de la mano.

El compromiso articular, se observa casi exclusivamente en los episodios reaccionales.

La Artritis puede proceder, acompañar o suceder a las lesiones de eritema nodoso y/o polimorfo. Se inicia en forma aguda, pudiendo ser mono o ligo o poliarticular, simétrica o no, con tendencia a la recurrencia.

Responden a: Corticosteroides, antiinflamatorias no esteroideos y a la modificación de base.

ORGANOS GENITALES MASCULINOS

Obedecen a la invasión directa de los bacilos o a la formación de anticuerpos contra las células germinales.

El testículo y el epidídimo son los más frecuentemente afectados. En el testículo produce atrofia generalmente bilateral.

ORGANOS GENITALES FEMENINOS

Es raro el compromiso, un estudio realizado en Argentina mostró atrofia ovárica en 6 casos, cistitis crónica en 4, miomas internos en 5 e hiperplasia granulomatosa en 2.

HIPOFISIS

Se han discutido casos aislados de Acromegalia en lepromatosos de larga evolución.

Brutzer encontró bacilos en hipófisis sin manifestaciones clínicas.

TIROIDES

Pacientes lepromatosos pueden simular un hipotiroidismo por el edema y espesamiento de la piel, pero no se han evidenciado lesiones ni alteraciones de la función tiroidea.

GLANDULAS SUPRARRENALES

Pueden encontrarse 2 tipos de lesiones:

1. Las debidas a lesiones específicas.
2. Depósito de sustancias amiloides.

Bernars y col. realizaron un estudio donde encontraron un 10% de pacientes lepromatosos con infiltraciones en la zona cortical y fascicular con leproma y células de virchow conteniendo bacilos. Este mismo autor afirma que la amiloidosis suprarrenal es más frecuente que la renal.

La necrosis cortical se ha observado en pacientes durante episodios reaccionales. Clínicamente estos pacientes son hipotensos, asténicos y con pigmentaciones melánicas en diferentes partes del cuerpo.

Hay que tener sumo cuidado al suspender los corticosteroides, ya que al estar inhibido el eje hipotálamo hipofisario suprarrenal se puede producir insuficiencia suprarrenal aguda, poniendo en peligro la vida del paciente.

SISTEMA CARDIOVASCULAR

Babes y col. han señalado la presencia de endoarteritis periarteritis en vasos miocárdicos.

La arteriolitis lepromatosa se ha encontrado en hígado, bazo y piel. La vasculitis amiloide se ve con moderada frecuencia en hígado, bazo y glándulas suprarrenales.

APARATO RESPIRATORIO

No se han encontrado reportes de afección pulmonar, pero sí se han encontrado bacilos de Hansen en lavados bronquiales por barrido de las lesiones de las vías aéreas superiores.

En el tercio superior las lesiones son típicas, debidas a la acción directa del bacilo.

Las lesiones mucofaríngeas siguen esta sintomatología, epistaxis, rinorrea, obstrucción nasal persistente, edema de la mucosa que luego es un infiltrado amarillo pálido, puede haber perforación del tabique y finalmente hay atrofia y fibrosis nasal, con las consiguientes deformidades de la misma:

1. Nariz en trompa.
2. Nariz en hoja de trébol.
3. Nariz en trimotor.
4. Nariz en golpe de hacha.

LESIONES OCULARES

Se ve en pacientes no tratados, o incorrectamente tratados.

El bacilo de Hansen tiene predilección por el segmento anterior del ojo. En el segmento posterior son menos

frecuentes y aparecen tardíamente y son coriorritinitis e infiltración del nervio óptico.

En el segmento anterior: Lesión específica, lesiones conjuntivales, lesiones esclerales. lesiones corneales, lesiones del iris y del cuerpo ciliar.

Las lesiones inespecíficas: el lagofalmo por parálisis de la rama orbitaria del trigémino, con ectropion del párpado inf. (Signo Bell).

La parálisis de la rama oftálmica del trigémino ocasiona anestesia corneal, queratitis neuroparalítica que puede llevar a perforación de la córnea, Glaucoma secundario y pérdida de la visión.

GINECOMASTIA

Debido a: a) Disminución de andrógenos por atrofia testicular, con predominio de la acción estrogénica. b) Alteraciones funcionales hepáticas, con

acumulación de estrógenos en sangre e hiperplasia mamaria.

BIBLIOGRAFIA

1. Gatti, J.C.; Cardama, J. E.; Baliña, L. M.: Manifestaciones viscerales de la Lepra; Actualizaciones Leprológicas. Publicación Argentina, 52-56, 1982.
2. Harrell, J. D.: Ocular Leprosy in the Canal Zone, I.J.L. (45): 56-60, 1975.
3. Singhal, P. C.; Chugk, K. S.; Kaur and Mailk, A. K.: Acute Renal Failure in Leprosy; IJL 2 (45). 171-3. 1977.
4. Dass, J.; Maurugesan, K.; Laumas, K. R.; Deo, M. G.; Kardhari, K. C, and Bhutani, L. K.: Androgenic Status of Lepromatous Leprosy Patients With ginecomastia I.J.L. 4(44) 469-473, 1975.
5. Stein Med. Interna. Salvat, 1983.
6. Seminario de Leprología, Lepra Visceral Momografía, Dr. Juan A. Silva, Instituto Biomedicina, 1987.

COMITE ORGANIZADOR DE LA XXIV REUNION ANUAL DE LA SOCIEDAD VENEZOLANA DE DERMATOLOGIA

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD VENEZOLANA DE DERMATOLOGIA Y LOS DOCTORES

Jorge Alvarado
Nacarid Aranzazu
César Barroso
Adriana Calebotta
Glenda Cortez de Castro
Eduardo Laya
Isaura Graterol de Nieto
Orlando Ramírez
Carlos Riobueno

COMITE SOCIAL

Freddy Alejos
Judith de Alvarado
Alicia de Barroso
Ramón Castro
Marina de Laya
José Argenis Nieto
Natilse Lares de Rondón
Consuelo de Rodríguez
Haydee de Ramírez
Ana de Riobueno