

Artículo de revisión

Lepra. Clasificación y cuadro clínico

Edoardo Torres Guerrero,* Felipe Vargas Martínez,* Carlos Enrique Atoche Diéguez,** Jisel Arrazola,***
Roberto Arenas Guzmán**

RESUMEN

Antes de 1943, los casos se clasificaban según las lesiones cutáneas más evidentes. Posteriormente, en el Congreso Internacional de la Lepra, celebrado en Madrid en el año de 1953, se aceptó la clasificación que hasta la fecha se utiliza, empleando parámetros clínico, bacilosκόpico, inmunológico e histopatológico. Desde 1960 se considera a la lepra un modelo inmunológico en el que ocurre una "dicotomía inmunitaria". Por un lado, en la lepra lepromatosa la inmunidad celular se deteriora con aumento de la humoral; por el otro, en la tuberculoide está exacerbada. La actual clasificación incluye dos tipos polares (lepromatosa y tuberculoide) y dos grupos de casos (indeterminados y dimorfos), así como dos tipos de reacciones: tipo I (reacción de reversa) y tipo II (eritema nudoso, multiforme y necrosante). Las manifestaciones de la lepra pueden evidenciarse en cualquier órgano o sistema (sobre todo en la piel, mucosas y sistema nervioso periférico), excepto en el sistema nervioso central.

Palabras clave: lepra, bacilos de Hansen, reacción de Mitsuda, dapsona.

ABSTRACT

Before 1943, leprosy patients were classified just by the clinical appearance of their lesions. After International Leprosy Congress, celebrated in Madrid in 1953, current classification was accepted and it includes several parameters such as: clinic, bacilloscopic, immunologic and histologic.

Since 1960, leprosy has been considered an immunologic model, where "immunologic dichotomy" is present. In one pole, lepromatous leprosy has immunological detriment with poor cell mediated immunity. In the other one, tuberculoid leprosy increased the cellular response. The classification includes two polar types (lepromatous and tuberculoid), two groups of cases (indeterminate and borderline); and two types of reaction: type II (erythema nodosum, erythema multiforme and Lucio's phenomenon), and type I (reversal reaction).

Clinical lesions can be identified in almost every organ and system (mainly skin, mucous membranes and peripheral nervous system), only central nervous system is spared.

Key words: Leprosy, Hansen's bacilli, Mitsuda's reaction, dapsone

* Sección de Micología, División de Dermatología. Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud. México, DF.

** Dermatólogo y micólogo. Centro Dermatológico de Yucatán Dr. Fernando Latapí. Mérida, Yuc.

*** Residente de segundo año, Dermatología. Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud.

Correspondencia: Dr. Edoardo Torres Guerrero. Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González SS. Calzada de Tlalpan 4800. México, 14080, DF.

Recibido: agosto 2011. Aceptado: noviembre 2011

Este artículo debe citarse como: Torres-Guerrero E, Vargas-Martínez F, Atoche-Diéguez CE, Arrazola J, Arenas GR. Lepra. Clasificación y cuadro clínico. *Dermatol Rev Mex* 2012;56(1):47-54.

www.nietoeditores.com.mx

CLASIFICACIÓN DE LA LEPR

Antes de 1943, los casos se clasificaban según las lesiones cutáneas más evidentes: tuberculosos, maculosos, nerviosos, máculo-anestésicos y mixtos.

En 1938, Rabello introdujo los conceptos de formas polares y, posteriormente, dividió la enfermedad en cuatro tipos: lepromatosa, tuberculoide, dimorfa y casos indeterminados.¹

A partir de 1948 se impuso el concepto sudamericano de polaridad, con dos clases opuestas en sus características. En el Congreso Internacional de la Lepra, celebrado

en Madrid en 1953, se aceptó la clasificación que hasta la fecha se utiliza, empleando los parámetros clínico, baciloscópico, inmunológico e histopatológico.

En esa clasificación se incluyeron dos tipos polares: lepromatoso y tuberculoide, así como dos grupos de casos: uno de principio de la lepra (casos indeterminados) y casos de inmunología dudosa (dimorfos o interpolares [del inglés *borderline*]). Los tipos polares son estables, mientras que los grupos de casos son inestables. En 1966, Ridley y Jopling subdividieron el grupo dimorfo según la forma en la que se comporta en el espectro inmunológico: BT si se encontraba cerca del polo tuberculoide, BL cuando estaba cerca del polo lepromatoso y BB si se localizaba en el centro de este espectro. En trabajos y comunicaciones posteriores se añadieron los casos subpolares (spBT y spBL). En México se incluyeron los casos lepromatosos difusos primitivos y los tuberculoides infantiles, que no pasan por la etapa indeterminada.^{2,3}

Para fines epidemiológicos, de trabajo de campo y terapéuticos, se simplificó la división de los casos en “paucibacilares” y “multibacilares”, teniendo como punto de corte el hecho de poseer menos o más de seis lesiones o placas, respectivamente.^{1,3}

En 1997, la Organización Mundial de la Salud creó una división práctica para facilitar la clasificación y tratamiento en áreas endémicas, dividiéndose en tres grupos: 1) paucibacilar con lesión única en la piel; 2) lepra paucibacilar (con dos a cinco lesiones en la piel) y 3) lepra multibacilar (con más de cinco lesiones cutáneas), independientemente de su tamaño o características histológicas.¹

En México, aproximadamente 60% de los enfermos son bacilíferos. La principal vía de transmisión de los microorganismos es la naso-respiratoria, por medio de partículas de *pflügge* aerotransportadas y, en menor proporción, por vía cutánea. La vía digestiva es muy controvertida. En poblaciones endémicas se han documentado incluso 5 a 10% de portadores sanos. La lepra no es hereditaria ni congénita; tampoco existe la lepra de transmisión transplacentaria.^{3,4}

Datos inmunológicos

A partir de 1960 la lepra se consideró un modelo inmunológico singular porque no se encuentra en otras enfermedades, salvo quizá en la leishmaniasis.

En la lepra lepromatosa ocurre una “dicotomía inmunitaria”: existe inmunidad humoral normal, pero hay

deterioro de la inmunidad celular específica ante *M. leprae*; en la lepra tuberculoide la inmunidad celular está conservada o se encuentra exacerbada; mientras que en los casos dimorfos, la inmunidad es variable.

En la lepra lepromatosa los bacilos son fagocitados ineficientemente por los macrófagos, reproduciéndose los primeros en el interior de las células y convirtiéndose éstas en células vacuoladas llenas de bacilos (células de Virchow). En la lepra tuberculoide, cuando se da la primera penetración de bacilos, se produce una reacción de hipersensibilidad; formándose un granuloma con positividad a la leproinmunorreacción.

En la lepra lepromatosa, la inmunidad celular específica contra *M. leprae* está deteriorada en grados variables. Esto se debe, en parte, a la deficiencia de linfocinas, como el factor de inhibición de migración de macrófagos, que se relaciona con deficiente transformación de linfocitos en linfoblastos.^{2,3}

En los casos dimorfos no hay fagocitosis de bacilos, sino que estos últimos se reproducen en los tejidos, con hipersensibilidad a ciertos antígenos.

Los perfiles de citocinas en los polos son muy diferentes; las producidas por células Th2 (IL-4, IL-5 e IL-10) predominan en el polo lepromatoso, mientras que las producidas por células Th1 (IL-2, IF- γ y TNF- β) en el tuberculoide.²

El leprólogo brasileño Rotberg se ha referido a la existencia de un factor natural de resistencia que, posteriormente, se denominó “factor N de Rotberg”, y que se encuentra en aproximadamente 95% de la población.³ Estudios recientes han mostrado susceptibilidad relacionada con el gen NRAMP1, que se encuentra en el cromosoma 6. Se estima un tiempo de incubación para la lepra lepromatosa de 5 a 15 años y para la tuberculoide de 2 a 5 años.⁵

El genoma de *M. leprae* consta de 1,600 genes, con reducción evolutiva. Está constituido por 3,268,203 pares de bases y muestra pseudogenes no funcionales. El origen molecular es motivo de controversia, aunque ha permitido identificar cuatro tipos: tipo 2, procedente de África; tipo 1, relacionado con migraciones asiáticas; tipo 3, asociado con la colonización española y tipo 4, con tráfico de esclavos.^{1,6}

Epidemiología de la lepra

La enfermedad afecta a cualquier raza, con una incidencia igual para uno y otro sexo durante la niñez, pero con predominio en varones a partir de la adolescencia y en la

edad adulta. Su índice de ataque no es mayor de 5% (5 de cada 100 personas expuestas). La frecuencia de transmisión es 5 a 8 veces mayor dentro de la familia que fuera de ella, 29% de quienes comparten el mismo lecho adquieren la enfermedad dentro del hogar, pero sólo se observa lepra conyugal en 6% de los casos.^{2,4}

En la actualidad, la lepra se observa en países pobres y en vías de industrialización. Respecto a América, el país con la mayor cifra reportada de casos es Brasil. Sin embargo, las estimaciones comunicadas por la OMS pueden no ser del todo certeras, por varias causas, entre las que destacan la subnotificación de casos y el hecho de que muchos pacientes son eliminados del registro al cabo de dos años de tratamiento.³

En el año 2000 se tenía propuesto que 122 países, que en 1985 reunían a 5.4 millones de casos, eliminaran la enfermedad, pero de éstos sólo 98 habían cumplido con la meta para esa fecha, constituyendo así una disminución del 86% de prevalencia mundial. En el año 2000 (fecha comprometida para la eliminación de la lepra en el mundo) se registraron para tratamiento 1,641,091 casos y 678,758 casos nuevos, lo que implica una prevalencia mundial de 1.25 por 100,000 habitantes. La lepra sigue siendo un problema sanitario en 24 países, sobre todo de la franja intertropical con alta prevalencia, como la India (6.72 por cada 100,000), Brasil, 4.68 enfermos por cada 100,000 habitantes y algunos países de África con una prevalencia de 4.1 por cada 100,000.^{2,3,7}

En la actualidad, la tasa de prevalencia mundial es de 1.4 por cada 100,000 habitantes.¹ Con la multiterapia efectiva ya sólo se registran 250,000 casos anuales.⁸

En Europa casi ha desaparecido aunque prevalecen pequeños focos en España, Portugal y Rusia. En América hay 400,000 casos dispersos en todos los países del Continente, excepto en Canadá y Chile; en Estados Unidos hay focos en Texas y Luisiana.

En México, la endemia es de nivel medio, con prevalencia menor de 0.5 por cada 100,000 habitantes; se han reportado 32,000 casos con predominio en tres focos: el centro-occidental que comprende los estados de Sinaloa, Nayarit, Jalisco, Colima, Michoacán, Guanajuato, Guerrero, Aguascalientes, Distrito Federal, Zacatecas, Durango, Estado de México y Querétaro; el segundo foco es el peninsular conformado por: Yucatán y Campeche y, por último, el foco nororiental que abarca Nuevo León y Tamaulipas.²

Cuadro clínico

Las manifestaciones de la lepra pueden evidenciarse en cualquier órgano o sistema (sobre todo en la piel, las mucosas y el sistema nervioso periférico), excepto el sistema nervioso central.^{2,3}

Lepra lepromatosa nodular

En la piel se observa una dermatosis cuya topografía principal es: en la cara, en la región supraciliar e interocular, las mejillas y la nariz; los pabellones auriculares, el tronco, las nalgas y las extremidades en todas sus caras. Excepcionalmente pueden aparecer en la piel cabelluda, las palmas, las plantas y el glande. La dermatosis está constituida por nódulos firmes de diversos tamaños, que pueden estar aislados o confluir. Pueden ser del color de la piel, tener telangiectasias en su superficie o ser eritematosos. Cuando estas lesiones se encuentran en la cara, y son deformantes, constituyen la llamada "facies leonina". También pueden observarse nódulos que semejan fibromas, conocidos como "nódulos histioides". Estas lesiones aparecen, sobre todo, en pacientes con microorganismos resistentes al tratamiento con sulfonas.

En las áreas descubiertas también pueden observarse manchas hipocrómicas, placas infiltradas, con dimensiones de hasta varios centímetros, eritemato-violáceas y con superficie lisa o cubierta por escamas finas.³ Al involucionar, estas lesiones dejarán, invariablemente, zonas atróficas o cicatrices si sufren ulceración.

Lepra lepromatosa difusa (De Lucio y Latapí).

Hay afectación de toda la piel pero no se observan manchas, nódulos ni placas infiltradas. Cursa con dos fases: en la primera la piel se vuelve lisa y turgente ("facies succulenta") y, posteriormente (postratamiento o por el tiempo), la piel se torna plegada, escamosa y atrófica, con telangiectasias y quistes de milia (facies atrófica terminal).

Las cejas, las pestañas (madarosis) y el vello corporal se caen como consecuencia de la formación de infiltrados inflamatorios perifoliculares. El vello púbico y el de la cabeza se caen con menos frecuencia; mientras que el vello axilar prácticamente nunca lo hace.

Las mucosas nasal y laríngea son las más afectadas. En la primera, inicialmente hay congestión y constipación, con salida de material mucoso con estrías sanguinolentas (como consecuencia de la congestión y ulceración de la mucosa) o, en caso de ulceraciones o franca epistaxis.

En etapas más tardías, la nariz toma forma de “catalejo” o “silla de montar”, debido a la destrucción del tabique cartilaginoso. En la mucosa laríngea se infiltran las cuerdas vocales, con disfonía consecuente e, incluso, dificultad respiratoria en ocasiones.³

En la conjuntiva y córnea pueden observarse nódulos palpebrales, conjuntivitis crónica y engrosamiento de los nerviecillos corneales. Puede haber iritis, iridociclitis y, en los pacientes con lepra difusa, pueden encontrarse “ojos melancólicos” u “ojos de niño”, con la esclerótica azul y observación de la vasculatura.^{2,3}

El bacilo se ha aislado en: la saliva, esputo, sangre, bilis, orina, semen y heces. También se ha encontrado en: tiroides, riñón, glándulas adrenales, yeyuno, íleon, hígado, bazo, ganglios linfáticos, corazón, ovarios, testículos, vesículas seminales y próstata, con pocos síntomas. En la reacción leprosa pueden producirse orquitis y orquiepididimitis, que condicionan esterilidad en el varón. Es incierta la existencia de lesiones pulmonares.³

Es excepcional el deceso de pacientes debido a complicaciones propias de la lepra; más bien fallecen como consecuencia de las enfermedades concomitantes. La amiloidosis visceral, principalmente renal debida a los procesos reaccionales constantes, deriva en insuficiencia renal crónica, aunque también puede ser resultado del depósito continuo de inmunocomplejos.^{2,3}

Lepra tuberculoide

En este polo del espectro, la afección clínica sólo se manifiesta en la piel y el sistema nervioso periférico. Las lesiones no son muy numerosas. La afectación es casi siempre en: la cara, tronco, extremidades y nalgas. La dermatosis está constituida por placas infiltradas, bien delimitadas, de formas variables, con escama en su superficie y con un borde más activo. También es posible observar nódulos de consistencia firme, con superficie brillante y tamaños variables. Todas las lesiones son anestésicas con tendencia a la curación espontánea, que dejan zonas de atrofia que permanecen disestésicas.

Las manifestaciones neurales son de mayor gravedad que los casos lepromatosos. En el complejo cutáneo-nervioso tuberculoide puede encontrarse uno o más nódulos que se ubican sobre el camino que recorre el nervio afectado (con frecuencia el cubital o radial). Estas neuritis dejan mayores secuelas que las que se observan en los casos lepromatosos, que pueden llegar a ser irreversibles.

Otra diferencia entre los casos lepromatoso y tuberculoide es que en estos últimos, las mucosas no se afectan, ni los anexos ni los órganos internos.³

La forma más extrema del polo tuberculoide se manifiesta clínicamente como lepra tuberculoide infantil. Aparece en niños menores de cinco años. Casi siempre se manifiesta por nódulos únicos cuya topografía, preferentemente, son las mejillas que, al igual que los demás pacientes de este polo, muestran involución espontánea.^{2,3}

Casos indeterminados

Son la fase inicial de la lepra y, de acuerdo con la capacidad inmunitaria del individuo afectado y si se dejara a su libre evolución, “caminarán” dentro del espectro hacia el polo L o T; aunque con el tratamiento esta evolución puede interrumpirse. En ocasiones, estos casos llegan a representar un reto diagnóstico.

Las manifestaciones constan de una o más manchas hipocrómicas mal delimitadas, acompañadas de anestesia, anhidrosis y alopecia. Las localizaciones en las que generalmente pueden observarse son: nalgas, tronco, mejillas, cara anterior del cuello o cualquier otra área de la superficie cutánea y pueden pasar inadvertidas. En otras ocasiones sólo se encuentra un área disestésica o anhidrótica en la que el polvo no se adhiere debido a falta de humedad, que origina un efecto visual en donde la piel enferma se observa, aparentemente, más limpia que la sana y cuyo contraste desaparece al lavar la región (signo de la mugre de Castañeda).^{2,3}

En estos casos, las mucosas, los anexos ni los órganos internos se ven afectados; ni tampoco son infectantes.³

Ante cualquier alteración en el color, extensión o aspecto de las manchas, esto corresponderá a actividad y evolución de la enfermedad hacia el grupo dimorfo o hacia alguno de los tipos polares.^{2,3}

Casos interpolares o dimorfos

Son casos inestables. Su clasificación es difícil y, para fines prácticos, se tratan como si fueran casos lepromatosos.

Desde el punto de vista clínico se observa una dermatosis que tiende a la simetría, que se caracteriza por abundantes lesiones de distinta morfología, que pueden emular a las lepromatosas o a las tuberculoides. Se encuentran placas infiltradas de formas circulares o anulares, estas últimas con bordes externos difusos e internos bien definidos, eritematoescamosas o nodoedematosas. Estas

lesiones dejan zonas de piel normal y evolucionan dejando áreas atróficas.

En los casos BT (cercaos al polo tuberculoide) las lesiones aparecen hipocrómicas o con un tinte eritematoso, o puede haber placas infiltradas de formas irregulares con bordes bien definidos y lesiones satélite.² Se observan con mayor frecuencia en mujeres.³ En los casos BB hay muchas lesiones semejantes a las de los casos BT y lepra lepromatosa, con tendencia a la simetría. En los casos BL (cercaos al polo lepromatoso) las lesiones predominantes son de aspecto de lepra lepromatosa y son numerosas y asimétricas. En todos los casos interpolares hay pérdida de la sensibilidad y neuropatía, que tiende a ser simétrica en los casos BL.²

Reacciones agudas

Se clasifican en tipos I y II.

Reacción leprosa (tipo II)

Se trata de un estado agudo febril, que ocurre en 60% de los enfermos con lepra lepromatosa; algunos la padecen una sola vez y otros pueden tener episodios repetitivos. El paciente cursa con síntomas generales, neurales, viscerales y cutáneos.

Los síntomas generales incluyen astenia y adinamia que son intensas, anorexia, fiebre, cefalalgia, artralgias y pérdida ponderal. Es posible, además, encontrar cualquiera de los tres síndromes dermatológicos que produce: eritema nudoso, multiforme y necrosante.

El **eritema nudoso** es el que se observa con más frecuencia. Se caracteriza por dermatosis diseminada que afecta la cara, el tronco y las extremidades; está constituida por nudosidades profundas y dolorosas. Su evolución es aguda o subaguda (de días o semanas) y, cuando las lesiones desaparecen, dejan áreas descamativas o con hipodermatitis. En países con endemia de lepra, ante la aparición de un eritema nudoso repetitivo y muy diseminado debe sospecharse que éste sea leproso, hasta no demostrar lo contrario.

El eritema **multiforme (polimorfo)** se caracteriza por manchas eritematosas, pápulas o ampollas que producen lesiones en diana; principalmente ubicadas en el tronco y las extremidades, con una evolución de una a dos semanas que desaparecen sin dejar marcas ni cicatrices.

El **eritema necrosante o fenómeno de Lucio** fue magistralmente descrito por este autor como “brotes de manchas rojas y dolorosas”. Está constituido por manchas de formas irregulares y variables, color rojo vinoso, que se oscurecen hasta adoptar un tono negruzco; después se convierten en ampollas o escaras que dejan ulceraciones de bordes netos, que evolucionan de manera tórpida. Estos episodios duran de tres a cuatro semanas y pueden encontrarse lesiones en diferentes fases evolutivas. Antes de que las sulfas aparecieran, el eritema necrosante causaba la muerte por daño a la mucosa del tubo gastrointestinal (con diarreas irrefrenables). Una variante rara es el eritema nudoso necrosante, que se manifiesta por nudosidades de grandes dimensiones, con desprendimiento epidérmico que se transforma en escara; esto origina primero una ulceración y luego una escara (fenómeno de Harter).^{2,3}

Manifestaciones viscerales: pueden producirse adenomegalias, hepatoesplenomegalia, iridociclitis, orquitis y epididimitis.³

Manifestaciones neurales: las neuritis preexistentes se agravan. Además, se exacerban el dolor, las disestesias y las alteraciones tróficas.

Reacción de reversa (tipo I)

Son manifestaciones agudas que aparecen por cambios hormonales o debido al tratamiento antileproso. Aparecen en casos interpolares o subpolares.

Aparecen semanas o meses después del tratamiento con múltiples fármacos o luego de abandonar el tratamiento, y se manifiestan por la aparición de nuevas lesiones nodulares, nodo-edematosas o infiltradas, a veces con ulceración o necrosis (lepra lazarina de Wade y Pardo Castelló); que al evolucionar dejan cicatrices y áreas atróficas; se acompañan de malestar general, fiebre, edema distal y neuritis graves.

Esta forma aguda o reacción de reversa, que parece corresponder a la antigua lepra tuberculoide reaccional, refleja una mejoría inmunitaria.

La forma de empeoramiento de la respuesta del paciente o “degrado” inmunológico, es muy rara y prácticamente no se encuentra en México. Podría estar vinculada con tratamientos insuficientes, interrumpidos o enfermedades intercurrentes que afectarían aún más el estado inmunológico del paciente. Aparece en casos T subpolares y BT.^{2,3}

Manifestaciones neurológicas de la lepra

Se manifiestan como resultado del gran neurotropismo del bacilo, particularmente por las células de Schwann. Los bacilos se replican intensamente en estas células y en la vaina de Henle, y tienen la facultad de fagocitar los productos de desecho metabólico del nervio.³

Todos los casos de lepra pueden tener afección neural. Estos daños pueden ser intersticiales y perineurales; los fascículos nerviosos se dañan por efecto de la compresión.

En los pacientes con lepra tuberculoide y lepra dimorfa cercanos al polo tuberculoide se forman granulomas intra y perineurales que afectan los fascículos nerviosos con caseificación que destruye al nervio. Esta es la razón por la que este tipo de daño resulta irreparable, con secuelas clínicas. En estos casos lo que determina el daño neural es la intensidad de la respuesta inmunitaria del paciente y la hipersensibilidad hacia el bacilo, más que la acción propia del microorganismo.

En los casos lepromatosos, el daño neural es menos grave, con formación de granulomas histiocitarios con bacilos periféricamente al nervio afectado e internamente con compresión de los fascículos. Sin embargo, la destrucción se desarrolla de manera más crónica.

Clínicamente se manifiesta por:

El engrosamiento de los haces nerviosos: es más evidente en los nervios más superficiales, como: el auricular (en el cuello), radial, cubital, mediano y ciático poplíteo externo. A la exploración física se encuentran engrosados, con una consistencia dura y dolorosos. También se ha observado afectación del nervio facial.

Disestesias: se afecta la sensibilidad al dolor y al tacto (por daño al fascículo espinotalámico-lateral, que conduce la sensibilidad dolorosa, térmica y táctil que proviene de receptores específicos situados en los tegumentos, mucosas, espacios intermusculares y paredes viscerales). Esta alteración puede hacerse evidente en las lesiones cutáneas o puede afectar las áreas de piel aparentemente sana que se encuentran en el trayecto del nervio dañado.^{3,9}

Al principio hay hiperestesia; posteriormente, aparecen hipoestesia, parestesias y anestesia. Esto último se hace patente amén de las secuelas a causa de los múltiples traumatismos que el paciente sufre sin notarlo (cortaduras, quemaduras, machucones, entre otros).

En estos casos será necesario determinar la sensibilidad de los pacientes por medio de la exploración física y el uso de pruebas complementarias, como la que evalúa la

sensibilidad dolorosa y utiliza un alfiler o aguja (“pica” y “toca”) o con la prueba de la histamina o de Lewis, que consta de la aplicación de una gota de histamina al 1 x 1000 en una zona de piel sana y otra en piel afectada; posteriormente, con una aguja hipodérmica se dan dos pinchazos, uno sobre cada gota.

En la primera prueba, el paciente con anestesia o hipoestesia, presentará una respuesta abolida o disminuida, y el piquete no es percibido o sólo lo es como un simple contacto con la piel (para esto, todo punto tiene que ser explorado dos o tres veces por lo menos, para que se pueda confirmar que se trata de un hallazgo constante). Al realizar el segundo examen, si la sensibilidad está conservada, primero se formará un habón en el sitio de la picadura y luego un halo eritematoso, como efecto de la acción vasodilatadora. Un minuto después aparecerá un segundo halo eritematoso por el reflejo axonal, que no se producirá si la integridad de las fibras nerviosas se ha perdido; acompañándose de anestesia.^{2,3,10}

Es posible evaluar la sensibilidad al calor empleando dos tubos con agua a distintas temperaturas (fría y caliente).

Motilidad: al dañarse los haces neurales motores, se produce parálisis muscular que condiciona una flexión o extensión permanente de un segmento, con deformidades posteriores.

Alteraciones tróficas: ocurren después de los fenómenos sensitivos y motores en la piel, los huesos y las articulaciones; con menor frecuencia, es muscular y ocasiona deformaciones irreversibles, a veces también se producen mutilaciones.

Es posible que en la cara exista compresión del séptimo par craneal cuando éste atraviesa por el agujero estilomastoideo que ocasiona la afección uni o bilateral de una o más de sus ramas, que da como resultado una parálisis facial.³

Uno de los signos más evidentes es el lagofthalmos (el ojo se encuentra permanentemente con los párpados abiertos), epífora (lagrimeo continuo debido a la falta de parpadeo), y el signo de Bell (la cara es asimétrica y en el lado paralizado, y al intentar cerrar el ojo éste se dirige hacia arriba, mostrando la esclerótica bulbar hasta que la córnea desaparece debajo del párpado superior).^{3,10}

Existen situaciones en las que todas las ramas del nervio facial se ven involucradas, sin que se observe asimetría de la cara, con atrofia de todos los músculos de la expresión.

En el cuello sólo se afecta una rama del plexo cervical superficial: el nervio auricular. Su engrosamiento constituye una manifestación temprana de la enfermedad y se observa como un cordón que atraviesa el cuello, del borde del trapecio hasta el pabellón auricular.

Respecto de las extremidades torácicas, los principales nervios involucrados son, en orden de importancia: cubital, mediano y radial.

El nervio cubital se comprime en el canal epitrocleo-olecraneano, en donde es palpable cuando éste se explora en busca de esta manifestación. El radial y el mediano pueden examinarse a nivel del carpo, aunque no es tan fácil localizarlos.

La atrofia de los músculos interóseos y lumbricales, así como de las eminencias tenar e hipotenar, condiciona un desequilibrio entre los músculos flexores y extensores, lo que deriva en la mano de “predicador” o mano “en garra”.

Las eminencias tenar e hipotenar se aplanan por alteraciones del nervio cubital; asimismo, el meñique y el anular se flexionan (mano de predicador); si esta afección evoluciona hacia los nervios radial y mediano, se afecta la función opositora del pulgar, con flexión de las terceras falanges y flexión de las primeras (dedo en bayoneta), que culmina con la deformidad en garra. Este trastorno puede ser uní o bilateral y manifestarse con igual o diferente gravedad.

En las extremidades pélvicas el principal nervio dañado es el ciático poplíteo externo, tanto en su rama tibial anterior, como en la rama músculo-cutánea. Este nervio puede examinarse en la cabeza del peroné, en el borde del talón de Aquiles. En etapas posteriores puede afectar el ciático poplíteo interno.

La posterior parálisis muscular ocasiona que el pie se encuentre caído, lo que altera el punto de apoyo normal del paciente durante la marcha, haciendo que éste se cambie hacia la punta, condicionando una marcha donde la rodilla se levanta más (marcha equina).

Los puntos de apoyo cambian (equino-varo o equino-valgo) y se producen tilomas y, más tarde, ulceraciones de bordes queratósicos y con fondo sucio (mal perforante plantar). Esta complicación aparece incluso en 25% de los pacientes con lepra; el talón es el más afectado, seguido de la cabeza de los metatarsianos y la punta de los dedos.

En casos de evolución muy crónica se afecta la sensibilidad profunda.³

Manifestaciones iniciales de la lepra

Los primeros signos pueden ser cutáneos, neurológicos o mucosos.

Las manifestaciones más comunes en la piel son las manchas hipocrómicas disestésicas. En cuanto a los signos neurológicos, puede haber amiotrofia leve del orbicular de los párpados, con la consecuente asimetría en la apertura ocular. Al inicio también puede notarse un adelgazamiento del meñique, que se afila como punta de lápiz y palidece por trastornos neurovasculares; posteriormente se separa del resto de los dedos de la mano (signo de Wayson). Estas manifestaciones pueden preceder durante meses o años a las demás.

Más tardías son la pérdida de las cejas, las pestañas y el vello corporal; las manchas eritematosas, los nódulos pequeños, la infiltración en los casos difusos y en la reacción leprosa.²

Lepra y VIH

En los pacientes con infección por VIH, *M. leprae* puede alterar la sensibilidad y especificidad de los estudios iniciales para el diagnóstico, porque los pacientes con reacciones leprosas tienen hipergammaglobulinemia policlonal que puede, por ejemplo, dar resultados falsos positivos en la serología para buscar sífilis. Los pacientes con lepra también pueden producir anticuerpos contra las paredes celulares de las micobacterias que pueden dar reacciones cruzadas con los estudios serológicos de VIH (cuando se buscan anticuerpos contra las proteínas antigénicas *pol* y *gag*).

En el sistema inmunológico, las células CD4 migran hacia las lesiones y liberan citocinas, Th1 (interferón γ , IL-1 β , IL-2 ϵ IL-12) y TNF α derivado de macrófagos.

Todos los pacientes dimorfos tienen lesiones cutáneas ante la reacción de reversa y manifiestan ulceraciones a lo largo de los tres meses de iniciado el tratamiento antirretroviral altamente efectivo (HAART), quizá por una estimulación de la respuesta Th1 contra los antígenos bacterianos.

Estudios efectuados en la Guayana francesa y en Martinica en pacientes con lepra y VIH han demostrado que cuando se inicia el tratamiento antirretroviral altamente efectivo (HAART), la principal reacción que se observa como efecto secundario es la de tipo I (con lesiones cutáneas infiltradas, edema y signos de neuritis), y que a pesar de ello, la respuesta al tratamiento antileproso es buena (IRIS).

Desde el punto de vista histológico se observa que en los pacientes con lepra tuberculoides y sida no se forman bien los granulomas, debido a que la principal célula que los conforma es el linfocito CD4, mismo que también es blanco de la infección por VIH. A pesar de ello, no hay información concluyente acerca de que la infección por VIH altere el curso clínico de la lepra, salvo las reacciones del síndrome de reconstitución inmunitaria, quizá por disminución en el “aclaramiento” de la carga antigénica.⁵

REFERENCIAS

1. Ramos e Silva M, Ribeiro de Castro M. Infecciones por micobacterias. En: Bologna J, Rappini R, Jorizzo J. *Dermatología* 1ª ed. Vol 1. Madrid: Elsevier 2005;1145-1152.
2. Arenas R. *Dermatología: Atlas, Diagnóstico y Tratamiento*. 4ª ed. México: McGraw-Hill 2009;411-426.
3. Saúl A. *Lecciones de Dermatología*. 14ª ed. México: Méndez-Oteo Editores, 2004;123-198.
4. Burdick AE, Capó V, Frankel S. Leprosy. In: Tyring S, Lupi O, Hengge U. *Tropical Dermatology*. 1ª ed. Philadelphia: Elsevier, 2006;255-272.
5. Ustianowski A, Lawn S, Lockwood D. Interactions between HIV infection and leprosy: a paradox. *Lancet Infect Dis* 2006;6:350-360.
6. Cole ST, Eiglmeier K, Parkhill J, et al. Massive gene decay in the leprosy bacillus. *Nature* 2001;409 (6823):1007-1011.
7. Avelleira J, Azulay-Abulafia L, Azulay D, Azulay R. Leprosy. En: *Dermatología* 4ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006;317-329.
8. Rodríguez L, Lockwood D. Leprosy now: epidemiology, progress, challenges and research gaps. *Lancet Infect Dis* 2001;11:464-470.
9. Nava-Segura J. Neurología clínica, sus fundamentos anatómicos y funcionales, síndromes y enfermedades del sistema nervioso central. 1ª ed. México: Impresiones Modernas, 1968;34-38.
10. Surós-Forns J. *Semiología médica y técnica exploratoria*. 6ª ed. Barcelona: Salvat Editores, 1982;790-803.