

Lepra histioide, a propósito de un caso Histoid Leprosy: apropos a Case

Julio Cesar Camero Machín¹ <https://orcid.org/0000-0002-8135-6206>

Grecia María Giniebra Marín^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2179-4482>

Yaíma Gorrín Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0003-4685-6472>

Kiuvys Anuy Echevarría¹ <https://orcid.org/0000-0002-8281-8441>

Mariam González Quintana¹ <https://orcid.org/0000-0003-4317-7378>

¹Hospital Clínico Quirúrgico Docente León Cuervo Rubio. Pinar del Río, Cuba.

*Autor para la correspondencia: greciam@infomed.sld.cu

RESUMEN

La lepra es una enfermedad crónica infectocontagiosa causada por *Mycobacterium leprae*, que afecta principalmente piel y nervios periféricos. Puede afectar otros órganos y en ocasiones es sistémica. Dentro del espectro clínico de la lepra multibacilar podemos encontrar la lepra histioide de Wade, que se puede manifestar como forma inicial de presentación o como una recaída de la patología, con características clínicas, histopatológicas, bacteriológicas e inmunológicas propias. Se presenta una paciente femenina de 39 años de edad, con antecedentes de salud, que acude a consulta porque desde hacía tres años presentaba lesiones papulosas y nodulares, eritematovioláceas, múltiples, localizadas en las extremidades, y acompañadas de trastornos de la sensibilidad. Además, presentaba epistaxis en ocasiones. Se le realizaron complementarios que llevaron al diagnóstico de lepra histioide y se comenzó tratamiento como un multibacilar, con una evolución favorable. La importancia de este caso radica en que es una variante poco frecuente, que debemos conocer para diagnosticar oportunamente y así evitar las discapacidades en los pacientes.

Palabras clave: lepra histioide; baciloscopia; multibacilar; *Mycobacterium*.

ABSTRACT

Leprosy is a chronic infectious-contagious disease caused by *Mycobacterium leprae* and affecting mainly the skin and peripheral nerves. It can affect other organs, and, sometimes, it is systemic. Within the clinical spectrum of multibacillary leprosy we can find Wade's histoid leprosy, which can manifest itself as an initial form of presentation or as a relapse of the pathology, with its own clinical, histopathological, bacteriological and immunological characteristics. The case is presented of a 39-year-old female patient, without previous medical conditions, who came to the clinic because, for three years, she had presented multiple papular and nodular erythematous-violaceous lesions located on the extremities and accompanied by sensitivity disorders. In addition, she had epistaxis at times. She received underwent complementary tests, which led to the diagnosis of histoid leprosy. Treatment was started as in multibacillary infection, with a favorable evolution. The importance of this case lies in the fact that it is a rare variant, which must be known in order to diagnose it timely and thus avoid disabilities in patients.

Keywords: histoid leprosy; baciloscopia; multibacillary; *Mycobacterium*.

Recibido: 12/02/2019

Aceptado: 18/03/2019

Introducción

La lepra constituye una enfermedad conocida desde el año 2000 a.n.e. que causó verdaderos estragos a poblaciones enteras y azotó ininterrumpidamente a todos los continentes. Ha sido considerada una enfermedad mutilante, incurable, repulsiva y estigmatizante, lo que ha generado un trato inhumano hacia las personas que la padecen, y constituye aún hoy un problema de salud importante

para algunos países. En el presente artículo se describe un caso clínico de lepra histioide.⁽¹⁾

La lepra existe desde tiempos inmemoriales, acompañando al hombre casi desde sus orígenes. Aunque la fecha en que se reconoció por vez primera es incierta, debido al cambio constante en su terminología, no hay dudas de que las denominaciones primarias tenían un significado mucho más amplio que el término empleado actualmente, refiriéndose a muchas más enfermedades, de las que hoy nosotros empleamos.^(2,3)

Es una enfermedad de desigual distribución mundial y representa un problema de salud de índole universal. Según cálculos de la Organización Panamericana de la Salud (OPS), la prevalencia estimada a principios del presente siglo era de 2,4 millones de casos para una tasa de 5,0 x 10 000 hab. en zonas rurales de regiones tropicales y subtropicales, donde las condiciones socioeconómicas desfavorables pueden ser más decisivas que el mismo clima. Aunque endémica históricamente de estas regiones, es un error circunscribirla solamente a ellas, como plantean algunos autores. No obstante, en la actualidad mantiene niveles mayores de morbilidad en países del tercer mundo, donde subsisten los mayores índices de pobreza, hambre, analfabetismo, hacinamiento e insalubridad, superiores a los de otras regiones del mundo.⁽⁴⁾

Se transmite de persona a persona y tiene un largo período de incubación. La micobacteria tiene una mayor preferencia por tejidos periféricos pues al parecer, sobrevive mejor en un ambiente próximo a los 30 °C que a 37 °C. Por esto afecta piel, nervios periféricos, mucosa de las vías respiratorias superiores y otros tejidos, como huesos y algunas vísceras. Existen dos formas clínicas polares: lepra lepromatosa (multibacilar) y lepra tuberculoide (paucibacilar), con otras formas intermedias de características híbridas.^(5,6,7)

La lepra histioide de Wade, es una rara variante de lepra multibacilar, que representa un reservorio potencial para la infección. Se caracteriza por la presencia de tubérculos (lesiones papulosas o nodulares) correspondientes a lepromas formados por histiocitos de morfología fusiforme. Es una variante infrecuente de lepra lepromatosa, que se desarrolla generalmente como recaída, en pacientes que recibieron monoterapia con Dapsona, y además se han reportado casos donde su presentación es de Novo.^(5,6)

La lepra es común en muchos países del mundo y en los climas templados, tropicales y subtropicales. Según las cifras oficiales de la Organización Mundial de la Salud (OMS), procedentes de 138 países de 6 regiones del mundo, la prevalencia mundial de la lepra registrada a finales de 2015 era de 176 casos, y ese mismo año se notificaron aproximadamente 211 973 nuevos casos. En los Estados Unidos se diagnostican aproximadamente 100 casos cada año. En Cuba se determinan anualmente entre 250 y 300 casos nuevos, y a pesar de no constituir un problema de salud para nuestro país, se trabaja para alcanzar su erradicación. Para lograrlo, necesitamos la preparación del personal de salud y de la población en general para la prevención de esta enfermedad.

Caso clínico

Se presenta paciente femenina de 39 años de edad, con fototipo cutáneo III, sin antecedentes patológicos personales (APP), perteneciente al Policlínico Raúl Sánchez, de la ciudad de Pinar del Río. Acude al servicio de Dermatología porque desde hace 3 años presentaba lesiones eritemato-papulosas y nodulares, redondeadas, sobreelevadas, de color eritematovioláceas, de aproximadamente 0,5 - 1 cm, acompañadas de trastornos de sensibilidad y localizadas en las extremidades. Además, presentaba sangramiento nasal en ocasiones.

Al examen físico se observan lesiones nodulares y papulosas, múltiples, de tamaño variable, de consistencia duro-elástica, eritematovioláceas, localizadas en miembros superiores e inferiores (Fig. 1 y 2).



Fig. 1- Lesiones papulosas eritematovioláceas en miembros superiores.



Fig. 2 - Lesiones nodulares en miembros inferiores.

Algunas lesiones presentan tendencia a la ulceración (Fig. 3).



Fig. 3 - Lesiones exulceradas en mano izquierda.

Todas las lesiones se acompañaban de trastornos de la sensibilidad.
Resto de piel y mucosas normales.

Complementarios realizados:

Hemograma: Hb: 15,7g/L, Hto: 47,2; Conteo global de leucocitos: $10,9 \times 10^9$ /L

Plaquetas: $240,000 \times 10^9$ /L

Eritrosedimentación: 48mm/h

Creatinina: 93 $\mu\text{mol/L}$, Urea: 4 mmol/L , Glicemia: 4,5 mmol/L

GGT: 18 u/L , TGO: 19U/L, TGP: 21U/l, FA: 84u/L

HIV: Negativo

VDRL: Negativo.

Ecografía abdominal: Normal.

Rayos x de tórax: Sin alteraciones pleuro pulmonares

Baciloscopia: Altamente positiva

Biopsia de piel: Lepra histioide con numerosos BAAR intracelulares con técnica Fiti Faraco. Histiocitos con patrón arremolinado (Fig. 4).

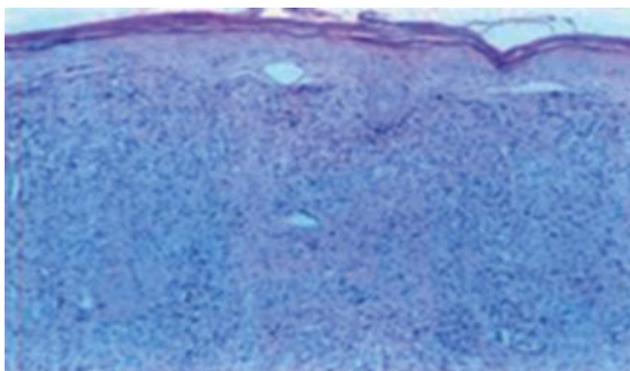


Fig. 4 - Imagen histológica que confirma diagnóstico de lepra histioide, con numerosos BAAR e histiocitos con patrón arremolinado.

Teniendo en cuenta todo lo anterior, se diagnostica el caso como una lepra histioide de Wade, de Novo.

Se impuso tratamiento según establece la OMS con poliquimioterapia para casos multibacilares durante un año, con una evolución favorable.

Comentarios

La lepra histioide es una variante clínica de la lepra multibacilar que fue descrita por Wade 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 lepromatosa, aunque fue descrita también en pacientes con lepra dimorfa tuberculoide, lo que llevó a algunos autores a considerar la lepra de Wade como una forma diferente dentro del espectro leproso y no sólo una variante de lepra lepromatosa.^(1,2) Puede presentarse en pacientes con tratamientos inadecuados (monoterapia con Dapsona) o irregulares, como forma de recidiva, como recaída después de tratamientos adecuados o simplemente de Novo.⁽³⁾

La edad de presentación oscila entre los 20 y 50 años de edad. Clínicamente se observa la presencia de lepromas subcutáneos y dérmicos que pueden asentar sobre piel normal o confluir en placas duras y abollonadas, alternando zonas blandas y duras al tacto, a veces de gran tamaño, similares a las que presentaba nuestra paciente. Los nódulos subcutáneos son de tamaño variable, los más pequeños son blandos y los grandes son fibróticos. Tales nódulos pueden permanecer subcutáneos indefinidamente o migrar hacia la superficie para fundirse con la dermis. Puede haber lesiones pediculadas que son infrecuentes^(1,4,5,6)

Habitualmente se localizan en cara, espalda, nalgas y extremidades; también sobre prominencias óseas como codos y rodillas. En la superficie de extensión y presión suelen ser escamosos e hiperqueratósicos. Se puede observar en algunas ocasiones el reblandecimiento central de la lesión, ulceración y cicatrización. Puede existir engrosamiento de troncos nerviosos, sobre todo del nervio cubital y del nervio ciático poplíteo externo, siendo las deformidades la complicación más frecuente de la neuropatía asociada a la patología. El compromiso mucoso es raro.^(5,7)

Aún no se conoce la patogenia de esta variante rara e inusual de la lepra; sin embargo, se ven involucrados factores genéticos, la respuesta inmune del huésped y el tratamiento recibido. Habría una respuesta específica hiperreactiva del huésped que tiende a localizar y circunscribir la infección, siendo insuficiente dicha respuesta para eliminar los bacilos asociados a una deficiencia en la inmunidad mediada por células.^(2,3)

El diagnóstico se basa en la clínica, en la histopatología y en la baciloscopia.^(5,7)

El tratamiento a instaurar es el recomendado por la OMS para pacientes MB.

Adultos: Clofazimina 50 mg y Dapsona 100 mg diariamente, y clofazimina 300 mg, junto con rifampicina 600 mg, mensualmente durante 12 meses.^(8,9)

También se pueden utilizar ofloxacina, minociclina o claritromicina en combinación con la terapia estándar, o como tratamiento alternativo en caso de intolerancia del paciente o resistencia bacilar.^(1,5) El agregado de inmunoterapia, con vacunas con *Mycobacterium* o bacilo de Calmette-Guerin al tratamiento estándar multidroga, induce una respuesta significativamente mayor a la lepromina, que la observada con la terapia multidroga sola en la lepra multibacilar.⁽⁹⁾ El pronóstico es similar a esta última. Estos pacientes presentan una carga bacilar elevada, lo que significa un eventual riesgo para el resto de los convivientes.⁽¹⁰⁾

Motiva esta presentación la escasa frecuencia de esta patología y la importancia de establecer un diagnóstico de certeza para un tratamiento oportuno, y así evitar las discapacidades en los pacientes.

Referencias bibliográficas

1. Weidmann MV, Argento CM, Garramuño R, Frenkel V, Orduna M. Lepra histioide de Wade. Arch Argent Dermatol. 2015;51:235-7.
2. Gatti CF, Chá D, Barquin MA, Berben V. Lepra histioide de Wade. Fontilles. 2014;20:857-61.
3. Mendiratta V, Jain A, Chander R, Khan A, Barara M. A nine-year clínico-epidemiological study of Histoid Hansen in India. J Infect Dev Ctries. 2016;5:128-31.
4. Sehgal VN, Srivastava G, Singh N, Prasad PVS. Histoid leprosy: the impact of the entity on the post global leprosy elimination era. Int J Dermatol. 2016;48:603-10.
5. Nair SP, Moorthy KP, Suprakasan S, Jayapalan S, Mini G. Histoid leprosy - unusual presentation. Int J Dermatol. 2016;45:433-4.
6. Jonquiéres EDL. Leproma histioide (Wade). Leprología. 2014;9:9-106.
7. Cabrera H, Gómez M, Costa JA, Casas JG, García AM. Leproma histioide de Wade (leproma fusocelular). Estudio con microscopía óptica y electrónica e inmunología familiar. Arch Argent Dermatol. 2015;35:221-30.

8. Kaur I, Dogra S, De D, Saikia UN. Histoid leprosy: a retrospective study of 40 cases from India. Br J Dermatol. 2016;160:305-10.
9. Sehgal VN, Srivastava G. Status of histoid leprosy- a clinical, bacteriological, histopathological and immunological appraisal. J Dermatol. 2015;14:38-42.
10. OMS. Reporte de las discusiones técnicas de la XXI Asamblea General. La vigilancia de las enfermedades transmisibles. Cron OMS. 2010;22:10.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses en la elaboración de este documento.

Contribución de los autores

Julio Cesar Camero Machín: Seguimiento del paciente desde su diagnóstico, redacción y revisión final del artículo.

Grecia María Giniebra Marín: Búsqueda de referencias bibliográficas, organización de la información, redacción y revisión final del artículo.

Yaima Gorrín Díaz: Confección de la historia clínica, realización de la biopsia de piel del paciente.

Kiuvys Anuy Echevarría: Realización de la biopsia de piel del paciente, búsqueda de referencias bibliográficas.

Mariam González Quintana: Seguimiento del paciente, búsqueda de referencias bibliográficas.