



Ministerio de
Salud

Gobierno de Chile

MANUAL DE ORGANIZACIÓN Y PROCEDIMIENTOS PARA LA LEPROA (ENFERMEDAD DE HANSEN)

SANTIAGO DE CHILE - 2017

AUTORES Y COLABORADORES

Dr. Manuel Zúñiga

Médico Salubrista. Asesor del Programa de Tuberculosis del Ministerio de Salud.

Dra. María Soledad Bertoló

Médico dermatólogo. Servicio Dermatología y Venereología. Hospital San Juan de Dios.

T.M Fabiola Arias

Jefa de la sección de Micobacterias del Instituto de Salud Pública de Chile.

E.U. Zulema Torres

Enfermera asesora del Programa de Tuberculosis del Ministerio de Salud.

E.U. Carolina Poulain

Departamento de Epidemiología. Ministerio de Salud.

E.U. Marcela Avendaño

Programa Nacional de Inmunizaciones. Ministerio de Salud.

Dra. Tania Herrera

Jefa del Departamento de Enfermedades Transmisibles y Directora del Programa de Tuberculosis. Ministerio de Salud.

CONTENIDO

PRESENTACIÓN	6
EPIDEMIOLOGÍA DE LA LEPRO	8
ETIOPATOGENIA DE LA LEPRO	10
Fuente de infección	11
Mecanismo de transmisión	11
Características del huésped	11
Fisiopatología	12
CLASIFICACIÓN DE LA LEPRO	13
Clasificación de Ridley y Jopling	13
Clasificación operacional de la OMS	16
Clasificación de las reacciones leprosas (leporreacciones)	18
Reacción de reversa o reacción de tipo 1	18
Reacción tipo 2 o eritema nodoso leproso	19
DIAGNÓSTICO DE LA LEPRO	21
Evaluación del paciente	21
Síntomas y signos	22
EL LABORATORIO EN LA LEPRO	30
Exámenes de rutina	30
Exámenes complementarios al diagnóstico	30
Baciloscopía de la linfa	30
Estudio histopatológico	34
Otros exámenes de laboratorio	35
TRATAMIENTO DE LA LEPRO	37
Tratamientos multidroga normados según OMS	40
Esquemas alternativos	42
Tratamiento de las leporreacciones	43
Situaciones clínicas especiales	44

Seguimiento de los pacientes	44
Recidiva	45
PREVENCIÓN Y MANEJO DE LAS DISCAPACIDADES	46
Tratamiento de las lesiones oculares	46
Tratamiento de las lesiones nerviosas de manos y pies	47
MANEJO DE LOS CONTACTOS	50
VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE LA LEPROSIA	51
Definiciones operativas	51
Notificación	52
Investigación epidemiológica	52
PROCESOS OPERATIVOS PARA EL MANEJO DE LOS PACIENTES CON LEPROSIA	53
Estructura organizacional para el manejo de la lepra	53
Responsables y acciones	54
REGISTROS	56
REFERENCIAS	61

PRESENTACIÓN

La enfermedad de Hansen o lepra es una enfermedad infecciosa crónica que ha sido históricamente una de las enfermedades más temidas.

Los progresos alcanzados con la terapia multidroga (TMD) en las últimas décadas del siglo XX, permitieron modificar en gran medida la calificación de «incurable» que se atribuía a esta enfermedad, contribuyeron a potenciar los esfuerzos que se hacían en muchos países prevalentes para eliminar los leprosarios y, sobre todo, contribuyeron a obtener en algunos de ellos importantes reducciones de las tasas de prevalencia y de incidencia.

Por otra parte, la OMS, mediante una resolución de la Asamblea Mundial de la Salud de 1991, aprobó un programa destinado a lograr la eliminación de la lepra como problema de Salud Pública en el año 2000 y definió esta «eliminación» como la reducción de la prevalencia a menos de un caso por 10 mil habitantes, meta que no lograron cumplir todos los países. Hicieron excepción algunos de alta prevalencia, como la India y Brasil. Es importante considerar además que estas metas, propuestas por la OMS, se refieren a tasas «a nivel nacional», es decir, a promedios nacionales que no se cumplen en situaciones «sub-nacionales» importantes (regiones, provincias, estados) en que hay lugares con prevalencias superiores al promedio y evolución epidemiológica (tendencias) diferentes a las observadas en el conjunto del país.

Entonces, a pesar de los esfuerzos realizados, la lepra sigue estando presente en el mundo, aun en países que han declarado haber alcanzado la meta de eliminación propuesta por la OMS. Por lo tanto, es necesario continuar aplicando medidas internacionales mancomunadas para asegurar su auténtica y definitiva eliminación global.

No obstante los progresos alcanzados por los programas de control, aún persiste el temor de la población por la enfermedad, cuyo solo nombre, «lepra», se asocia al estigma que la ha acompañado históricamente. En Chile, país donde la lepra ha sido prácticamente inexistente y donde no se ha demostrado la posibilidad de la transmisión, ya que se presentan solo casos importados, aislados, esporádicos, en extranjeros o en chilenos que han vivido por periodos prolongados fuera del país. Solo en Isla de Pascua, se han registrado casos secundarios entre los contactos de los casos importados. Esta situación es excepcional. Solo algunos países europeos han reconocido la existencia de un fenómeno similar, para lo cual no tienen explicaciones claras, lo que también sucede en Chile.

Para nuestro país, calificado por los organismos internacionales como en una situación epidemiológica correspondiente a las áreas en donde la lepra no es un problema de salud pública (aún antes de la utilización del TMD), solo se aconseja realizar actividades destinadas a confirmar la eliminación y a fortalecer los sistemas de vigilancia epidemiológica y la educación sanitaria de la población. Por lo tanto, estos son los objetivos centrales que persigue el Ministerio de Salud mediante el presente documento. Para estos efectos se requiere mantener informados a los Servicios de Salud y a los profesionales de la salud, respecto a las características de la enfermedad y sobre todo, por su intermedio, a informar a la población en lo referente a la situación epidemiológica, su curabilidad y la disponibilidad de todos los medicamentos necesarios a título gratuito. Se pretende de esta forma, contribuir a facilitar la detección precoz de nuevos casos y a promover la utilización de esquemas terapéuticos eficaces, de acuerdo a las recomendaciones OMS.

En cuanto al manejo de la información pública relacionada con la aparición de algún eventual caso, debe basarse en los criterios técnicos actuales y orientarse a los siguientes puntos:

- La lepra dejó de ser una enfermedad incurable.
- El tratamiento asegura más del 99% de curación.
- En Chile no se ha demostrado la transmisión de la enfermedad.
- No deben ponerse en práctica medidas que puedan tener como consecuencia un aumento del estigma.
- No apresurarse en informar casos que no han sido confirmados por el especialista.
- Guardar la confiabilidad de los datos y evitar causar alarma pública

El siguiente manual está dirigido a los equipos de salud de todo el territorio nacional y en él se describen, tanto el manejo clínico y de vigilancia epidemiológica de la enfermedad, como los procesos asociados para el diagnóstico y tratamiento de los enfermos.

EPIDEMIOLOGÍA DE LA LEPROA

En 1981 la prevalencia mundial de la lepra, era de más de 5.000.000 personas afectadas, lo que correspondía a una tasa de 21.1 x 10.000 habitantes. Ese mismo año, la OMS recomendó el tratamiento multidroga (TMD) para la lepra.

En 1991, la Asamblea Mundial de la Salud propuso la eliminación global de la lepra como problema de Salud Pública y definió esta eliminación como la reducción de la prevalencia a menos de 1 caso por 10.000 habitantes, meta que fue lograda a nivel global. En la disminución de la prevalencia ha sido importante el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno y adecuado, con la TMD, la que logra cortar la cadena de transmisión y reduce las incapacidades físicas que produce esta enfermedad.

Sin embargo, aún existen países que presentan tasas por sobre esta meta. Según informe de la OMS, a finales de 2016 la prevalencia de la lepra, en términos absolutos, era de 171.948 casos, con una incidencia absoluta de 214.783. Esto muestra que el descenso de la prevalencia no ha ido disminuyendo paralelamente al descenso de la incidencia, si no que por el contrario, hay un aumento de esta última, lo que indica que la transmisión no se ha logrado prevenir.

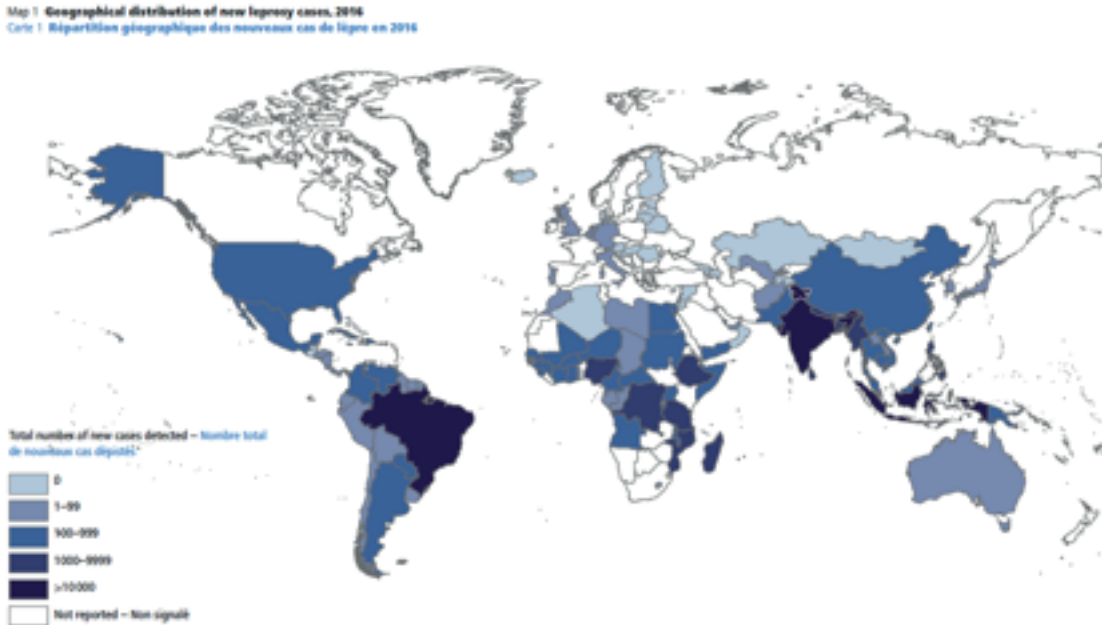
El 96.21% de los casos nuevos notificados el año 2015, se concentraron en 21 países: Angola, Bangladesh, Brasil, Comoros, Côte d'Ivoire, República Democrática del Congo, Egipto, Etiopía, Micronesia, India, Indonesia, Kiribati, Madagascar, Mozambique, Myanmar, Nepal, Nigeria, Filipinas, Sudan del Sur, Sri Lanka, Sudan y la República Unida de Tanzania. En la actualidad los países con más alta incidencia corresponden a India, Brasil e Indonesia.

La lepra puede afectar a cualquier persona, niños y adultos. En cuanto a la edad, puede aparecer en cualquier momento de la vida, aunque es rara en los lactantes. Respecto al sexo, tanto la incidencia como la prevalencia son más altas en los hombres que en las mujeres, en la mayoría de las regiones del mundo, con excepción de determinadas áreas de África, en las que se han observado tasas mayores entre las mujeres. A su vez, esta diferencia por sexo es mayor en los adultos que en los niños y en las formas lepromatosas más que en la tuberculoides.

La enfermedad afecta, principalmente, a personas que viven en países o comunidades pobres, con difícil acceso a los servicios de salud y falta de información. Siendo más frecuente el contagio, dentro del grupo familiar.

El mapa siguiente (Figura 1) muestra la tasa de detección de casos nuevos, según lo reportado por los países a la OMS el 2016.

FIGURA 1. DISTRIBUCIÓN GEOGRÁFICA DE NUEVOS CASOS DE LEPRA, 2016

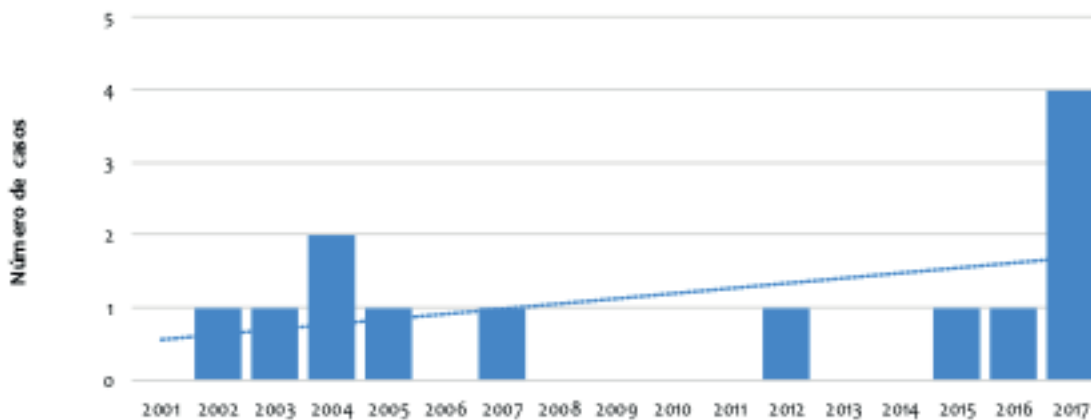


Fuente: Organización Mundial de la Salud

En Chile no existen personas que hayan adquirido la lepra en el territorio continental. Antiguamente, solo en Isla de Pascua hubo enfermos contagiados localmente; actualmente, ya no los hay. En nuestro país, a nivel continental se han registrado casos aislados en adultos, tanto chilenos como extranjeros, todos ellos contagiados fuera del territorio nacional, en el país en donde vivieron por muchos años. Todas estas personas, han recibido tratamiento OMS para la enfermedad, en forma adecuada y oportuna y, no han presentado discapacidades.

La figura 2 muestra el número de casos de lepra diagnosticados en Chile en los últimos 17 años.

FIGURA 2. CASOS DE LEPRA DIAGNOSTICADOS EN CHILE. 2001-2017



(*) Datos provisionales.

Fuente: Base de datos ENO Filemaker, DIPLAS-Ministerio de Salud de Chile.

ETIOPATOGENIA DE LA LEPROSIS

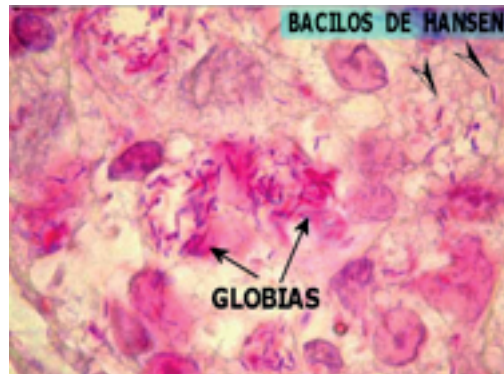
Agente etiológico

El agente causal de la lepra es el *Mycobacterium leprae* (*ML*), bacilo ácido alcohol resistente (B.A.A.R), inmóvil, con forma de bastoncillo, debido a que uno de sus extremos es ligeramente curvo. Tiene un diámetro de 0.3 a 0.5 micras y 4 a 7 micras de largo. Es una bacteria intracelular obligada, que no produce toxinas, que afecta principalmente a la piel y a los nervios periféricos, debido a su especial afinidad por las células de Schwann y por las células del sistema retículoendotelial. Dentro de los macrófagos, el *ML* se multiplica lentamente (11 a 14 días) por bipartición, hasta reemplazar totalmente el citoplasma de estas células. El *ML* puede producir un compuesto pegajoso llamado glea, que hace que estos bacilos se aglomeren en el interior del macrófago, formando los llamados globias o globos, los que corresponden a acúmulos de 50 a 100 bacilos o más, que se disponen como paquete de cigarrillos y son característicos de las formas lepromatosas (figura 3).

El *ML*, fue descubierto en 1873 por el médico noruego Gerhard Hansen, y constituyó una de las primeras identificaciones de un agente patógeno asociado a una enfermedad del ser humano. A pesar de su precoz descubrimiento y de las repetidas reivindicaciones en sentido contrario, esta bacteria aún no ha podido ser cultivada *in vitro*, si bien en 1960 se logró infectar la almohadilla plantar del ratón.

Además del ser humano, el armadillo de 9 bandas, es el único animal conocido que puede ser infectado por el *ML*, por medios naturales y desarrollar la enfermedad. Se estima que la transmisión zoonótica del *ML* desde el armadillo al ser humano, sería una de las causas de la infección endémica en personas en el sur de Estados Unidos.

FIGURA 3. MICOBACTERIAS AGRUPADAS EN EL INTERIOR DE UNA CÉLULA



Fuente: CDC

Debido a que casi el 90% de los genes del *ML* que codifican proteínas, son compartidos con *M. tuberculosis*, se ha establecido que la vacuna BCG protege de contraer lepra hasta en un 80%, debido a mecanismos de inmunidad cruzada.

El período de incubación promedio de la lepra es de 5 años, pero puede ir desde un año hasta 20 años o más.

Fuente de infección

Se considera que el único reservorio de importancia epidemiológica del *ML* es el ser humano enfermo, bacilífero, aunque se ha identificado que el bacilo también puede infectar al armadillo de nueve bandas, y este estaría involucrado en la infección de humanos en el sur de Estados Unidos

Las observaciones realizadas en los estudios sobre incidencia entre personas en contacto con enfermos de lepra, han establecido claramente que los pacientes multibacilares son los de mayor importancia epidemiológica en la transmisión de la enfermedad, y que la mayor probabilidad de transmisión se da entre los contactos intradomiciliarios de estos casos.

Sin embargo, debe tenerse en cuenta que, en países de alta endemia, en una alta proporción de los enfermos no puede identificarse la exposición a un caso conocido como fuente de contagio. Ello se debe, en parte, al largo periodo de incubación de la enfermedad y al estigma social que, a menudo hace que los pacientes nieguen una historia de contactos intrafamiliares.

Mecanismo de transmisión

Hay evidencia sólida de la transmisión entre humanos, pero hasta el momento, ningún estudio ha demostrado inequívocamente cuáles serían los mecanismos exactos de transmisión del *ML*, para lo cual se admite que es necesario el contacto directo, cercano y prolongado, entre un enfermo bacilífero y una persona susceptible.

La vía de transmisión más aceptada es la respiratoria, produciéndose el contagio por bacilos inhalados, provenientes de las gotitas de Flügge desde un paciente bacilífero, siendo la mucosa nasal la principal vía de transmisión y, actuando la vía respiratoria alta, como la puerta de entrada y de salida del *ML*.

El contagio desde heridas cutáneas, podría ser una opción factible, que no ha sido validada del todo.

Además, hay que tener en cuenta que habría lepra zoonótica en el sur de Estados Unidos, a partir del armadillo de 9 bandas, de vida salvaje, que se encuentren infectados.

Características del huésped

La aparición o no de la enfermedad está íntimamente relacionada con la respuesta celular del huésped ante el *ML*, aunque los mecanismos inmunológicos subyacentes no están claros. Se ha establecido que el 90% de las personas son resistentes naturales al *ML*, es decir, se pueden infectar, pero no enfermar. Esta condición de enfermar o no, proviene tanto de la respuesta inmune del huésped (determinada genéticamente), como de la magnitud de la carga bacilar, el tiempo de exposición al bacilo y la vacunación previa con BCG.

Solo el 5% de las personas no tiene una respuesta inmunológica adecuada para evitar la infección y, de ellas, solo un 10% evoluciona a enfermedad.

Así, la lepra está relacionada con genes ligados al sistema HLA y no HLA, los cuales impactan en la susceptibilidad del huésped al *ML*, tanto en la resolución de la infección, como en el tipo de presentación clínica que tendrá la enfermedad. A este factor genético se le suman factores ambientales relacionados con las condiciones de vida de las personas, como son la desnutrición y las condiciones de hacinamiento.

Fisiopatología

Una vez que el *ML* entra al organismo, es fagocitado y destruido por los polimorfonucleares neutrófilos. Si logra evadir esta barrera defensiva, el bacilo es fagocitado por macrófagos o las células de Langerhans, atravesando las paredes de los endotelios, llegando así a los vasos y ganglios linfáticos, en donde los macrófagos presentan los antígenos del *ML* a los linfocitos T CD4 y T CD8, lo que determinará la forma de la enfermedad.

El complejo bacilo-macróforo se aloja en la piel, en las mucosas y alrededor de vasos sanguíneos y los nervios. En la piel se ubica en la unión dermoepidérmica, folículo piloso, glándula sebácea, glándula sudorípara, músculo piloerector, alrededor de vasos sanguíneos y nervios.

La forma de la enfermedad que desarrolle el huésped, dependerá del mecanismo inmunogenético que se active. Pudiendo ser hiperérgico o anérgico.

Si el mecanismo que se activa en el huésped es hiperérgico (vía linfocito T CD4), habrá una alta reactividad inmune, contra el *ML*, que llevará a la destrucción de los anexos cutáneos, compresión de los vasos sanguíneos y destrucción de los filetes nerviosos.

Si el mecanismo que se activa es anérgico (vía linfocito T CD8), habrá tolerancia inmunológica, de modo que el *ML*, se desarrollará libremente en el interior de los macrófagos, produciendo cambios lipídicos intracelulares dando paso a las llamadas "células de Virchow", determinando así, la formación de granulomas de células espumosas conteniendo los bacilos y, sin las características destructivas del mecanismo hiperérgico.

El *ML* es la única bacteria patógena que, es capaz de invadir la célula de Schwann de los nervios periféricos humanos. El tropismo del *ML* por la célula de Schwann estaría dado por la unión del bacilo al dominio G de la cadena alfa2 de laminina 2, la cual es un componente exclusivo de la lámina basal de los nervios periféricos.

Así, el desarrollo de la enfermedad y su presentación clínica dependen del estado inmunológico del paciente, que a su vez está determinado genéticamente. El cromosoma 10p13 relacionado con el gen que codifica para receptores de manosa tipo 1 (que corresponden a receptores fagocíticos de los macrófagos) se ha asociado a la susceptibilidad genética. También, existe una relación entre genes de clase II del complejo mayor de histocompatibilidad y el tipo de enfermedad que se desarrolla. Los HLA DR2 y HLA DR3 se asocian al desarrollo de formas tuberculoideas, mientras que el HLA DQ1 se relaciona con la forma lepromatosa.

Cuando la respuesta inmune del huésped es intensa, se desarrollan las formas tuberculoideas de la lepra, con presencia de granulomas con abundantes histiocitos epitelioides, células gigantes multinucleadas y linfocitos T CD4 productores de interferón gamma, siendo la ausencia o la poca presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes uno de los hallazgos histológicos más importantes. En cambio, la ausencia de inmunidad específica determina el desarrollo de las formas lepromatosas de la lepra, en las que existe proliferación de los bacilos en los tejidos, se observan macrófagos espumosos, pocos linfocitos CD4 y CD8 y, característicamente no hay formación de granulomas.

CLASIFICACIÓN DE LA LEPRO

La clasificación es importante para la estrategia de control de la lepra, especialmente en lo que respecta a la elección de tratamientos quimioterapéuticos apropiados. La identificación de pacientes contagiosos es de la mayor importancia, tanto desde el punto de vista epidemiológico como debido a las mayores probabilidades que éstos tienen de desarrollar deformidades.

La base fundamental de la clasificación y diagnóstico es clínica, de acuerdo a la morfología de las lesiones cutáneas y a las manifestaciones neurológicas. El estudio bacteriológico e histopatológico de las lesiones cutáneas, ayudan a la clasificación.

La versatilidad de las lesiones está determinada fundamentalmente por el tropismo que tiene el *ML* por la piel y por los nervios periféricos, y por la predisposición genética y la susceptibilidad del huésped a la micobacteria.

Antiguamente, la clasificación se basaba en el tipo de compromiso cutáneo - nervioso periférico de las lesiones, denominándolas como: tuberculosas, maculares, nerviosas, maculoanestésicas y mixtas. En 1938, Rabello de Brazil, introdujo el concepto de formas polares de la enfermedad, más un tipo incaracterístico o indiferenciado que posteriormente se le denominó "indeterminado".

De modo que, a partir de una forma inicial, denominada lepra indeterminada (LI) la enfermedad evolucionaría hacia un extremo o polo: el tuberculoideo si la resistencia del huésped al *ML* era buena o al lepromatoso si la resistencia del huésped al *ML* no era buena.

En 1953 el Congreso Internacional de Lepra en Madrid aceptó la clasificación anterior, manteniendo la forma indeterminada con la cual se inicia la enfermedad y dos polos, pero agregó un nuevo grupo, el "borderline o dimorfo" que corresponde a aquellos pacientes que no tienen características de ninguna de las dos formas polares, ya que están entre ambas y que clínicamente presentan un comportamiento inestable, con tendencia a evolucionar hacia la forma tuberculoidea o hacia la forma lepromatosa, si no reciben tratamiento.

Finalmente, esta clasificación de Madrid, fue nuevamente modificada por Ridley y Jopling, quienes subdividieron la forma borderline en tres tipos inestables de la enfermedad.

Clasificación de Ridley y Jopling

La clasificación que Ridley y Jopling se utiliza desde 1966. Es la clasificación clínica más usada y se basa en el estado clínico e inmunológico del paciente. Esta clasificación también define la enfermedad con dos polos: por un extremo, el tuberculoideo (LT) paucibacilar y, por el otro extremo, el lepromatoso (LL) multibacilar. Mantiene la forma de LI de inicio de la enfermedad y la lepra borderline (LB) o intermedia ubicada, entre ambos polos.

La modificación que ellos realizaron, fue en la forma borderline, de modo que según las características clínicas e histológicas, esta forma de lepra borderline, muestra lesiones cutáneas que se aproximan más o menos hacia uno de los dos polos (si es hacia el tuberculoideo, se le denominará lepra borderline tuberculoidea (LBT) y, si es hacia el polo lepromatoso, se le denominará lepra borderline lepromatosa (LBL)), quedando entre ambas formas borderline, un grupo denominado lepra borderline - borderline (LBB). Esta forma de LBB es sumamente inestable, ya que varía rápidamente hacia el tipo LBT o al LBL.

Entonces, la clasificación de Ridley y Jopling es:

1. Lepra indeterminada (LI)
2. Lepra tuberculoide (LT)
3. Lepra borderline tuberculoide (LBT)
4. Lepra borderline - borderline (LBB)
5. Lepra borderline lepromatosa (LBL)
6. Lepra lepromatosa (LL).

1. Lepra indeterminada: corresponde al inicio de la enfermedad. Es una forma inestable y, clínicamente, no se puede predecir la evolución que tendrá, ya que puede mejorar espontáneamente si la inmunidad del huésped elimina al *ML* o, puede ir hacia uno de los dos polos, ya sea el tuberculoídeo o el lepromatoso o, quedarse entre ambos como una de las formas inestables llamadas borderline o permanecer sin cambios, en forma indefinida como LI.

La LI, es de difícil diagnóstico. Las lesiones corresponden a máculas hipocromas o levemente eritematosas, de bordes no siempre bien netos, únicas o múltiples y de distintos tamaños. A medida que avanza la enfermedad pueden aparecer sutiles alteraciones de la sensibilidad térmica y del sudor. La aparición de estos síntomas indica que, la enfermedad está avanzando hacia alguna de las otras formas de presentación. La confirmación clínica del diagnóstico de la lepra indeterminada, es difícil, ya que, además, la baciloscopía generalmente es negativa y la biopsia de piel, muchas veces no es concluyente. Incluso los métodos moleculares de detección del *ML*, en esta etapa, generalmente, son negativos. En este período la enfermedad no es contagiosa y si se acompaña de daño neurológico periférico, éste es mínimo y habitualmente difícil de detectar, por lo cual, el tratamiento oportuno y adecuado de la LI, no dejará daño nervioso en el paciente.

2. Lepra tuberculoide: corresponde a una forma estable de la enfermedad. La inmunidad del huésped es buena, pero no lo suficiente como para eliminar al *ML*. La respuesta inmune es mediada predominantemente por linfocitos CD4 Th1, los que producen Interleucina 2 e interferón gamma.

La LT se presenta con una o más lesiones, generalmente menos de 5, de distintos tamaños pero, generalmente, menor de 10 cm, como máculas, pápulas o placas, las que se pueden unir, formando lesiones más grandes, de bordes eritematosos, elevados, netos, de apariencia anular, con alteración de la sensibilidad térmica, dolorosa y táctil. Pueden ser alopecias y anhidróticas. Con frecuencia, el centro de la lesión es hipopigmentado, escamoso y atrófico. Las lesiones son de distribución asimétrica y se ubican todas en una misma zona (generalmente, una extremidad). Si la inmunidad mejora, pueden involucrar espontáneamente. Por ser una forma paucibacilar, es difícilmente contagiante. El compromiso neurológico, también es asimétrico, pudiendo en ocasiones palpase unilateralmente, nervios engrosados. La respuesta inmunológica puede afectar a los troncos nerviosos periféricos, ocasionando déficit sensitivo y motor en las áreas afectadas, con graves deformidades incapacitantes.

La baciloscopía, en general, es negativa. La histopatología muestra granulomas tuberculoídeos.

3. Lepra borderline: corresponde a la forma intermedia de la enfermedad. Es una etapa inestable, puede variar hacia cualquiera de los dos polos. Se subdivide en lepra borderline tuberculoidea (LBT), lepra borderline-borderline (LBB) y lepra borderline lepromatosa (LBL). Se presenta con distinto tipo

de lesiones, en placas color rojo vinosas, con áreas de piel sana en su interior. En estas formas, la inmunidad del paciente, es variable. La baciloscopía, generalmente es positiva. La histopatología muestra infiltrados granulomatosos, en los que predominan las células epiteloideas, en la forma LBT y de células vacuoladas en la LBL.

3.1. LBT: se asemeja más a la LT, siendo las lesiones algo más numerosas, generalmente entre 5 y 25, y de ubicación más extensa. Se presentan placas eritematosas, infiltradas, con borde externo neto, levantado, bien definido, y borde interno poco definido, el centro es más claro o de piel sana. Las lesiones son de distribución asimétrica, pudiendo haber lesiones satélites. Hay compromiso sensitivo y motor del nervio comprometido, aunque menos pronunciado que en la LT. En ocasiones, este compromiso, puede ser silente y llevar a graves incapacidades.

3.2. LBB: presenta mayor número de lesiones que la LBT, generalmente más de 25, son de distribución menos simétrica que la LL, pudiendo tener aspecto clínico, tanto de LT como de LL, elevadas y en forma de placas, son anulares de límite externo difuso y centro que tiende a la curación. Estas lesiones cutáneas, presentan leve alopecia y alteración de la sudoración. Los nervios periféricos presentan escaso déficit sensitivo y motor. Según la lesión examinada, se pueden encontrar pocas o muchas bacterias.

3.3. LBL: presenta lesiones cutáneas múltiples y de variadas formas, ampliamente distribuidas y de disposición simétrica, deja zonas de piel no comprometida. Las lesiones se presentan eritematosas o hiperpigmentadas, como pápulas, nódulos y placas infiltradas, brillantes, de borde externo mal delimitado, de centro con piel sana, con disminución de la sensibilidad. La pilosidad de cejas y pestañas pueden estar afectadas. Hay extenso compromiso de nervios periféricos y los troncos nerviosos presentan engrosamiento asimétrico. La baciloscopía es positiva y se detecta presencia de globis.

4. Lepra lepromatosa: se presenta en personas con deterioro de la inmunidad mediada por células T, produciéndose una anergia, de modo que al no haber una respuesta inmune adecuada contra el *ML*, el bacilo se multiplica libremente, produciendo una enfermedad diseminada, pudiendo afectar a todos los órganos, excepto el cerebro, pulmón, estómago y útero, entre otros. En la piel, la infiltración es difusa, acentúa los pliegues cutáneos, ubicándose de preferencia en la cara (facies leonina) y pabellones auriculares, en especial en los lóbulos de las orejas. Hay caída de las cejas y pestañas. Aparecen múltiples infiltrados nodulares café rojizos, llamados lepromas, los que afectan a la piel y a las membranas mucosas, las que se pueden ulcerar. Si esto sucede en la mucosa nasal, se puede ocasionar la destrucción del septum, llevando a deformidad nasal. También se pueden ulcerar los nódulos de la nasofaringe, produciéndose ulceraciones en la mucosa del paladar y laringe, ocasionando disfonía. Las lesiones cutáneas son de distribución simétrica. Una complicación muy temida de la LL y que es común a todas las formas multibacilares, es el compromiso ocular, el que se produce por múltiples factores, llevando a la pérdida visual, incluso a la ceguera permanente, en aproximadamente el 10% de los pacientes. Hay pérdida de la sensibilidad y de la motricidad, aunque más lentamente que en la LT. La diseminación hematogena y linfática del *ML* puede producir compromiso renal, hepático y orquitis aguda. La baciloscopía es intensamente positiva y con globias.

Clasificación operacional de la OMS

En 1998 el Comité Experto en Lepra de la OMS determinó con fines prácticos, una clasificación rápida y fácil de realizar. Pensada como una forma de simplificar la toma de decisión respecto al tipo de tratamiento a indicar, especialmente en aquellos lugares con recursos limitados. Esta clasificación divide a los pacientes con lepra, en dos grandes grupos: paucibacilares y multibacilares. Ha resultado ser un método simplificado, eficaz para realizar la clasificación clínica, el diagnóstico y el tratamiento de los afectados.

Lepra paucibacilar: el caso paucibacilar la OMS lo define como aquel que presenta 5 o menos lesiones en la piel. Agrupa a las formas de lepra indeterminada (LI) con baciloscopía negativa, a las formas de lepra tuberculoide (LT) y a la lepra borderline tuberculoide (LBT) de la clasificación de Ridley y Jopling. Cualquier caso que pertenezca a estos tipos, pero que muestre una baciloscopía positiva, debe clasificarse como multibacilar para efecto del tratamiento.

Lepra multibacilar: el caso multibacilar la OMS lo define como aquel que presenta 6 o más lesiones en la piel o aquel que presenta baciloscopía positiva independiente del número de lesiones. Incluye las formas de lepra borderline-borderline (LBB), borderline lepromatosa (LBL) y la lepra lepromatosa (LL) de la clasificación de Ridley y Jopling, además de cualquier otro tipo con baciloscopía positiva.

En las tablas 1 y 2 se describen las características de los tipos de lepra paucibacilar y multibacilar.

TABLA 1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA LEPRAS PAUCIBACILAR (OMS)

Características	I	LT	LTB
Tipo de lesiones	Máculas.	Placas infiltradas	Placas infiltradas
Número	Una o pocas.	Una o pocas	Una o pocas, lesiones satélites.
Distribución	Variable	Localizada y asimétrica	Asimétrica
Superficie	Puede ser lisa.	Seca y escamosa	Seca y escamosa
Definición	No siempre bien definida.	Bien definida. Margen nítido	Bien definida. Margen nítido
Sensibilidad	Ausente	Alterada	Ausente
B.A.A.R en lesiones cutáneas	Negativo	Negativo	Negativo

TABLA 2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA LEPRO MULTIBACILAR (OMS)

Características	BB	BL	LL
Tipo de lesiones	Placas, bordes y lesiones cupuliformes y en saca bocados.	Máculas, placas, pápulas, infiltración.	Máculas, infiltración difusa, pápulas, nódulos
Número	Varias. Zonas de piel normal.	Muchas, aunque con zonas de piel normal.	Numerosas, ampliamente distribuidas. Prácticamente sin zonas de piel normal.
Distribución	Claramente asimétrica	Tiende a ser simétrica	Simétrica
Superficie	Ligeramente brillante. Puede haber lesiones secas	Lisa y brillante	Lisa y brillante
Definición	Vaga, descienden hacia la periferia	Vaga, descienden hacia la periferia	Vaga. Se confunde con zonas adyacentes
Sensibilidad	Moderadamente disminuida	Ligeramente afectada	No afectada
B.A.A.R en lesiones cutáneas	Ninguno	Varios	Abundantes
B.A.A.R en exudado nasal	Muchos	Ninguno	Abundantes

Resumen clasificaciones de la lepra:

CLASIFICACIÓN	ESPECTRO DE LA LEPRO				
Madrid	Tuberculoide		Dimorfa	Lepromatosa	
	Indeterminada (I)				
Ridley y Jopling	T	BT	BB	BL	L
OMS	Paucibacilar (PB) 1 - 5 lesiones		Multibacilar (MB) >5 lesiones		

Paucibacilar (color celeste), multibacilar (color rojo), paucibacilar o multibacilar (color blanco).

Formas clínicas infrecuentes

Lepra histioides o de Wade

Es una forma poco frecuente de presentación de la lepra. Se puede observar en pacientes bacilíferos con LBL o LL, ya sea como presentación inicial o recaída en pacientes que recibieron anteriormente tratamiento inadecuado, como monoterapia con dapsona. Se caracteriza por la aparición de nódulos lepromatosos rojizos, indoloros, que se ubican en cara, dorso tronco, extremidades y a veces pueden comprometer mucosas.

Lepra neural pura

Es una forma de presentación de lepra en que hay compromiso de los nervios periféricos en ausencia de compromiso cutáneo, ocular, nasal, testicular, sistémico o secundario a las reacciones lepróticas y sin antecedentes de otras formas previas de lepra.

El compromiso puede ser sensitivo o sensitivo motor, según las características del nervio comprometido y según la inmunidad del huésped, hiperérgico o anérgico, el compromiso puede ser mono-neuropatía, mononeuropatía múltiple, o polineuropatía.

Los síntomas pueden ser parestesias en la piel de manos o pies, con o sin alteraciones tróficas de la zona inervada por el nervio periférico comprometido, puede o no haber nervios palpables.

Se presenta en zonas de alta endemia de lepra, variando su frecuencia entre el 4.3 y 13.6 del total de pacientes con lepra en esos países.

Clasificación de las reacciones leprosas (leporreacciones)

Las reacciones leprosas corresponden a cuadros clínicos agudos que pueden aparecer en los enfermos multibacilares antes, durante o después del tratamiento. Se deben a la respuesta inmune violenta y exagerada frente a restos bacilares. No deben interpretarse como agravamiento de la enfermedad ni suspender el tratamiento por esta causa.

Los episodios reactivos pueden ser de dos tipos principales, según la respuesta inmune:

- a. Reacción de reversa también conocida como reacción de tipo 1
- b. Reacción tipo eritema nodoso leproso (ENL) también conocido como reacción de tipo 2.

Reacción de reversa o reacción de tipo 1

Es una reacción que aparece de forma característica en la lepra borderline (LBT-LBB-LBL) como consecuencia de la inestabilidad de estas formas. Es una reacción de hipersensibilidad a antígenos del *ML*. Corresponde a una manifestación de mejora de la inmunidad celular. Hay una transición hacia el polo tuberculoideo. Es la reacción leprosa más frecuente, ya que ocurre en más del 30% de los pacientes con lepra borderline. En ocasiones esta reacción tipo I, se asocia a embarazo o tratamiento inadecuado y en estos casos, hay aparición de lesiones tipo lepromatosas, con histología que muestra transición hacia el polo lepromatoso.

Clínicamente, la reacción de reversa tiene como la característica más importante un cambio que aparece bruscamente en algunas o en todas las lesiones cutáneas que ya presenta el paciente. Éstas se hacen eritematosas, más prominentes y edematosas, brillantes y calientes al tacto. A veces, aparece necrosis con ulceración. A menudo surge un brote de nuevas lesiones en la piel y, aunque raras, pueden aparecer reacciones sistémicas con fiebre y compromiso del estado general. Puede haber edema de manos y pies. Las lesiones se descaman a medida que regresan (figura 4).

FIGURA 4. REACCIÓN DE REVERSA



Fuente: Programa Nacional de Control de Lepra. Paraguay 2015

El compromiso de nervios periféricos es frecuente y, a menudo, constituye una importante característica de esta reacción. Se presenta como un rápido engrosamiento de uno o más nervios, con dolor y sensibilidad a la presión, en general en las zonas en que el nervio es más superficial. Hay pérdida sensitiva y motora. La causa del dolor es el incremento de la presión intraneural debido al edema y a la reacción celular. Más graves son las alteraciones motoras en uno o más de los nervios cubital, poplíteo lateral y facial, con el riesgo de desarrollar una mano en garra, un pie equino o una parálisis facial, sobre todo cuando el tratamiento es inadecuado o se abandona. Sin embargo, la parálisis desaparecerá rápidamente con un tratamiento oportuno y adecuado.

Este brusco empeoramiento clínico hace pensar al paciente que el tratamiento no está funcionando o que los fármacos le hacen daño, lo que incentiva el abandono. Se debe advertir al paciente de la probable aparición de esta reacción e incentivarlo a consultar rápidamente para iniciar el tratamiento adecuado.

En los pacientes paucibacilares es difícil distinguir entre una reacción de reversa y una recidiva. No obstante, es esencial hacer esta distinción de una forma correcta, para que pueda instaurarse el tratamiento adecuado. En la tabla 3 se resumen las diferencias.

TABLA 3: DIFERENCIAS ENTRE REACCIÓN DE REVERSA Y RECIDIVA

Característica	Reacción de reversa	Recidiva
Intervalo de tiempo	Durante el tratamiento o hasta 6 meses después de terminarlo	Finalizado el tratamiento, habitualmente después de un año.
Comienzo	Abrupto	Insidioso
Alteraciones sistémicas	Puede haber fiebre y malestar general	No presenta.
Lesiones antiguas	Se vuelven eritematosas, brillantes, tumefactas y con infiltración.	Márgenes de las lesiones con eritema
Nuevas lesiones	Varias	Pocas
Ulceración	Sí	Rara
Regresión	Con descamación	Sin descamación
Afección nerviosa	Muchos nervios comprometidos, con dolor y alteraciones motoras y de sensibilidad, de rápido desarrollo	Habitualmente un nervio, de instalación lenta.
Respuesta a los esteroides	Excelente	No característica

Reacción tipo 2 o eritema nodoso leproso

La reacción tipo 2 es el resultado de la formación de complejos antígeno anticuerpos. Los enfermos presentan compromiso del estado general agudo, fiebre, astenia, adinamia, mialgias, altralgias, neuritis, orquiepididimitis, nefritis, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia, empeoramiento de las lesiones cutáneas y aparición de nuevas lesiones. Este tipo de reacciones, se presenta en pacientes con las formas de LBB, LBL, LL. Las lesiones de la piel pueden ser de tres tipos:

- **Eritema nodoso propiamente tal:** es el más frecuente de las reacciones tipo 2. Se caracteriza por la aparición de nódulos eritematosos profundos, dolorosos, en superficies extensoras de brazos y muslos, pudiendo ubicarse también en la cara y el tronco. Esta aparición de lesiones ampliamente distribuidas, lo diferencia del eritema nodoso clásico, provocado por otras causas. Los efectos tardíos del eritema nodoso leproso son la insuficiencia renal crónica, secundaria a amiloidosis renal y las úlceras crónicas de las extremidades inferiores, debido a la lipodermatoesclerosis.
- **Eritema multiforme:** placas, pápulas o ampollas eritematosas en tronco y extremidades. Curan sin dejar secuelas.
- **Eritema necrosante o fenómeno de Lucio:** algunos autores lo llaman reacción tipo 3, considerándola como un fenómeno aparte. Es una vasculitis necrotizante que produce isquemia cutánea reticulada y ulceraciones, con aparición de parches y bulas, úlceras y necrosis; en caso de mejoría, lo hace dejando cicatrices. Ocurre de preferencia en enfermos no tratados, del tipo LL, especialmente, en ancianos con LL difusa y que, por lo general, no han recibido tratamiento previo. Con frecuencia son reacciones afebriles. Puede haber diarreas importantes y muerte por daño de la mucosa del sistema digestivo. Esta reacción produce manifestaciones viscerales como adenomegalias, hepatoesplenomegalia, iridociclitis, orquitis y epididimitis. Además, puede cursar con dolor en los nervios, articulaciones y huesos (figura 5).

FIGURA 5. ERITEMA NODOSO (A LA IZQUIERDA). ERITEMA NECROTIZANTE (A LA DERECHA)



Fuente: Programa Nacional de Control de Lepra. Paraguay 2015

DIAGNÓSTICO DE LA LEPRA

Debido a la versatilidad en la presentación clínica, cualquier lesión en la piel, podría ser lepra. Si a esto, se le suma la alteración de la sensibilidad y/o el engrosamiento de troncos nerviosos o sintomatología de neuropatía periférica, la probabilidad que se trate de lepra, es muy alta.

El diagnóstico de lepra debe basarse en el criterio clínico, bacilosκόpico e histopatológico, siendo la clínica fundamental.

Para el diagnóstico debe realizarse un examen físico dermatoneurológico, destinado a identificar lesiones en la piel (manchas, máculas, parches, placas, pápulas, nódulos). Evaluar si estas lesiones cutáneas presentan alteración de la sensibilidad (primero la térmica, después la dolorosa y finalmente, la táctil, en ese orden) y/o déficit neurológico periférico. Buscar compromiso oftalmológico, otorrinolaringológico, osteoarticular y neural.

Como complemento al diagnóstico, están las llamadas pruebas complementarias, es decir, la baciloscopia y la histopatología, principalmente.

No se debe realizar el diagnóstico de lepra si el examen clínico no demuestra signos y síntomas claros e inequívocos de lepra, apoyado por la baciloscopia y/o por el estudio histopatológico.

En caso de existir la más mínima duda diagnóstica se debe mantener a la persona en observación, hasta que la clínica o los exámenes, confirmen o descarten el diagnóstico.

La sensibilidad y especificidad del diagnóstico puede aumentar considerablemente cuando la evaluación del paciente se lleva a cabo por un personal bien preparado y con experiencia, que utiliza criterios homogéneos y métodos normalizados de exploración.

Evaluación del paciente

Historia clínica: debe hacerse una historia clínica en la que conste el momento en que aparecieron las primeras lesiones, así como el lugar donde lo hicieron y el tipo de lesión. El tiempo de evolución, orden de aparición y tipo de lesiones que fueron saliendo, tanto de la piel como de los nervios, todo debe quedar registrado. Deben ser cuidadosamente registrados los tratamientos previos, así como la historia familiar, incluyendo información sobre posibles fuentes de infección. En la historia general debe constar información acerca de enfermedades previas significativas y enfermedades intercurrentes.

Exploración física: la exploración debe hacerse con buena iluminación, preferiblemente oblicua. Hay que examinar toda la superficie cutánea del paciente, teniendo especial cuidado en respetar su intimidad. Hay que prestar atención especial a las zonas en que comúnmente ocurren lesiones, como son la cara, las orejas, las nalgas, las caras laterales de las extremidades, la espalda. Será preciso buscar lesiones cutáneas como infiltración, máculas, pápulas y nódulos registrando emaciaciones musculares, debilidad, parálisis, deformidades o úlceras tróficas. Se debe registrar el número y tipo de lesiones cutáneas, indicando si son máculas, placas, lesiones anulares, nódulos o infiltrados. También es necesario registrar las lesiones en diagramas con perfiles corporales.

Hay que verificar la actividad de las lesiones cutáneas incluyendo la presencia o ausencia de eritema, el grado y extensión de los infiltrados y la ausencia o no de reacciones incluido edema de lesiones y de manos y pies.

Hay que palpar cuidadosamente la periferia de todas las lesiones, sobre todo su borde proximal buscando la presencia de nervios sensitivos cutáneos aumentados de tamaño.

Síntomas y signos

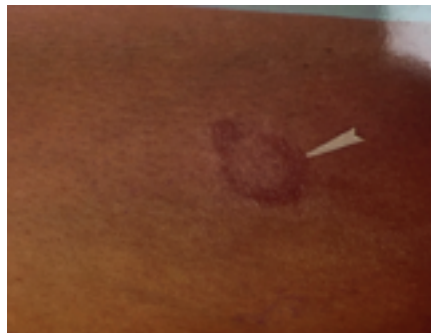
La lepra es una enfermedad crónica que afecta fundamentalmente la piel y los nervios periféricos, aunque también puede afectar a otros órganos como los ojos, huesos, testículos, etc. Provoca lesiones cutáneas, daño neurológico y debilidad muscular, los que son progresivos en el tiempo, pudiendo ocasionar discapacidades importantes, si no recibe tratamiento adecuado y oportuno.

Los pacientes lepromatosos, no tratados, presentan bacteremias durante el curso de la enfermedad.

Lesiones cutáneas: se producen lesiones maculares o infiltradas, hipopigmentadas o rojizas, bien delimitadas o difusas, que no están desde el nacimiento, con pérdida de la sensibilidad. Normalmente las lesiones hipopigmentadas se dan en sujetos de piel oscura, en cambio en pieles claras las lesiones son de color cobre o eritematosas.

En la LT hay una o más lesiones, tipo manchas o placas infiltradas bien delimitadas, asimétricas, de formas variables, con escamas en su superficie y con borde neto más activo. También pueden producirse nódulos. Las lesiones cutáneas en la zona central, presentan alteración de la sensibilidad ya sea, térmica, dolorosa y/o táctil, así como anhidrosis. La resolución espontánea, es posible. El compromiso de troncos nerviosos periféricos es asimétrico, produciendo signos de neuritis periférica: anestesia, inflamación del nervio, parálisis. No hay compromiso de mucosas ni de órganos internos. La baciloscopía es negativa (figura 6).

FIGURA 6: LEPRO TUBERCULOIDE



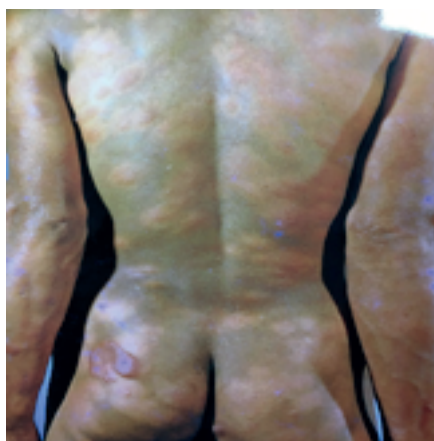
Fuente: Atlas of leprosy. Sasakawa Memorial Health Foundation 1986

La LL se caracteriza por pápulas o nódulos eritematosos, múltiples, simétricos, con infiltración difusa de la piel que da lugar a deformidades. La forma nodular es la más frecuente, y los nódulos pueden ser de cualquier tamaño, aislados o confluyentes, color piel, pigmentados o eritematosos, de superficie lisa, duros y firmes (lepromas) que infiltran orejas, cejas, cara (facies leonina), pérdida de pestañas (madariosis). El compromiso neurológico de los troncos nerviosos periféricos es lento y simétrico (figura 7).

FIGURA 7. LEPROMATOSA NODULAR.

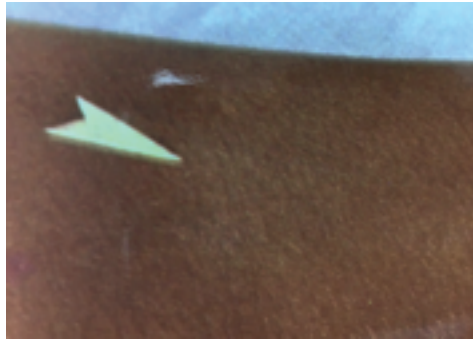
Fuente: Atlas of leprosy. Sasakawa Memorial Health Foundation 1986

En la LL difusa está comprometida toda la piel con numerosas lesiones simétricas, eritematosas, difusas, pero sin la aparición de lesiones circunscritas. La piel aparece lisa, brillante y turgente y con el tiempo se torna seca, escamosa y atrófica. Se produce pérdida del vello corporal, cejas y pestañas, pudiendo afectarse la mucosa nasal y laríngea, produciendo epistaxis y disfonía, compromiso del hígado, bazo, ganglios linfáticos, médula ósea, polo anterior del ojo, orquiepididimitis (amiloidosis) (figura 8). En la LL hay compromiso ocular, mucoso, óseo. La baciloscopía es positiva y con presencia de globias.

FIGURA 8. LEPROMATOSA DIFUSA.

Fuente: Atlas of leprosy. Sasakawa Memorial Health Foundation 1986

La LI es la forma que corresponde a la fase inicial de la enfermedad y que progresará a forma lepromatosa o tuberculoide o curará espontáneamente si las defensas del huésped logran eliminar al *ML*. Las lesiones son una o varias manchas hipocrómicas mal delimitadas, con anestesia térmica. No hay afectación de troncos nerviosos periféricos ni de órganos internos ni de mucosas. La baciloscopía es negativa (figura 9).

FIGURA 9. LEPRA INDETERMINADA

Fuente: Atlas of leprosy. Sasakawa Memorial Health Foundation 1986

La LB corresponde a un grupo de formas inestables de la enfermedad, pudiendo evolucionar hacia uno u otro polo. Se caracterizan por abundantes lesiones de diversas morfologías, máculas, parches o placas eritematosas o violáceas infiltradas, con una zona central bien definida y una externa que gradualmente se confunde con la piel vecina. Se asocian a pérdida de sensibilidad y neuropatía periférica. Se la subdivide como borderline tuberculoide (LBT), borderline-borderline (LBB), borderline lepromatosa (LBL), dependiendo de si el aspecto de las lesiones cutáneas está más cerca del polo tuberculoide o del lepromatoso. En los casos de LBT, las lesiones son hipocrómicas o levemente eritematosas, con placas infiltradas de bordes bien definidos. Los casos de LBL se presentan con lesiones numerosas y asimétricas de aspecto lepromatoso; y en los casos LBB hay una combinación de lesiones de las formas LBT y de LBL (Figura 10).

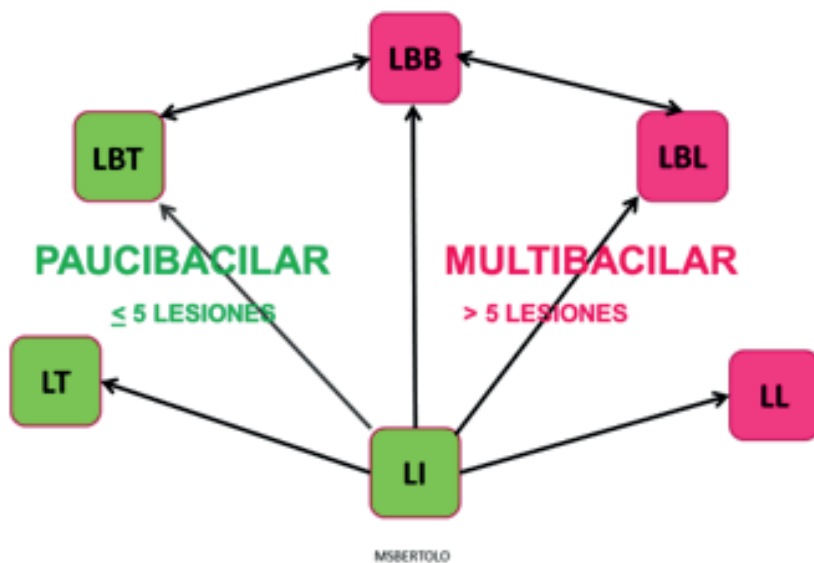
FIGURA 10. DE IZQUIERDA A DERECHA: LEPRA BORDERLINE TUBERCULOIDE (LBT), LEPRA BORDERLINE BORDERLINE (LBB) Y LEPRA BORDERLINE LEPROMATOSA. (LBL.)

Fuente: Atlas of leprosy. Sasakawa Memorial Foundation 1986

Una larga historia de enfermedad, de comienzo lento e insidioso combinado con ausencia de dermatitis y prurito y que no responde a los tratamientos habituales, son sumamente sugerentes de lepra.

En la lepra, la forma tuberculoide y la forma lepromatosa, son formas estables de la enfermedad, ya que no evolucionan hacia otras formas, en cambio las formas indeterminadas y borderline son formas inestables, intermedias que pueden evolucionar a una de las dos formas polares cuando el paciente no recibe tratamiento (figura 11).

FIGURA 11. LEPROA RIDLEY-JOPLING /OMS



Fuente: Organización Mundial de la Salud. Modificado por Dra. María Soledad Bertoló.

Compromiso neurológico:

La pérdida de la sensibilidad puede ocurrir en las lesiones cutáneas individuales o en el área de inervación de un nervio periférico. El examen de sensibilidad de las lesiones debe realizarse en forma ordenada, comparándola con la piel sana.

La pérdida de sensibilidad cutánea puede ser al calor, al frío, al dolor y tacto, siendo más notoria en el centro de la lesión que en los márgenes.

Alteraciones de los nervios periféricos

El compromiso de los nervios periféricos puede ser encontrado en todas las formas de lepra a excepción de la LI, incluso en ausencia de lesiones cutáneas, como ocurre en la lepra neural pura.

La pérdida de la sensibilidad puede ocurrir en las lesiones cutáneas individuales o en un área de inervación.

En el compromiso de los troncos nerviosos periféricos, primero se altera la sensibilidad y después la motricidad de los territorios inervados por los nervios afectados. El compromiso, está en relación directa con la inmunidad del paciente y su carga bacilar, encontrándose mayor compromiso neurológico periférico en las formas más anérgicas. Es así como, en las formas de LT y LBT hay mononeuropatías sensitivas o sensitivo-motoras. En las formas LBT, LBB, LBL y LL mononeuropatías múltiples sensitivo-motoras y en las formas BL y LL polineuropatías sensitivo-motoras

Puede existir, además, engrosamiento de los nervios en lugares determinados, por ejemplo, el nervio cubital inmediatamente por encima de la fosa cubital; el nervio tibial posterior, por detrás del maléolo tibial; el nervio poplíteo lateral en donde rodea el cuello del peroné; el nervio cutáneo radial en la muñeca; el nervio facial y el nervio auricular mayor, y el nervio mediano en la zona proximal al retináculo flexor. Además, pueden estar engrosados los nervios periféricos asociados a la lesión.

En la LT, aunque haya escasas lesiones y "adecuada" inmunidad, si la enfermedad progresa, puede llegar a producir compromiso motor y sensitivo severo. Este daño se debe a la formación de granu-

lomas en la vaina nerviosa, debido al tropismo que tiene el *ML* por la célula de Schwann. En la LT el compromiso de los nervios periféricos, al igual que el compromiso cutáneo, es asimétrico.

En los primeros estadios de LL, esta pérdida no es una característica típica, pero en los casos más avanzados suele ser extensa, produciendo, por ejemplo, anestesia bilateral en forma de guante y calcetín.

El compromiso sensitivo de los nervios periféricos de la cara y de las extremidades, puede estar presente en la lepra. Cuando se compromete la sensibilidad, aparece primero la hiperestesia y par-estésias y, después aparecen la hipoestesia y la anestesia.

Exploración de la sensibilidad

Todas las exploraciones de la sensibilidad han de realizarse teniendo el paciente los ojos cerrados o con un obstáculo que le impida ver el estímulo. Sin embargo, hay que hacer primero una demostración con los ojos abiertos y en una zona de piel de sensibilidad normal, de forma que el enfermo comprenda lo que se le pide.

La exploración de la sensibilidad de cada uno de los nervios periféricos, se realiza explorando cada uno de sus territorios con igual método que el de la sensibilidad de las lesiones cutáneas.

La pérdida de sensibilidad puede ser consecuencia de:

- a. Lesión del tronco nervioso, por ejemplo, del área cubital del antebrazo y de la mano.
- b. Lesión amplia de los nervios dérmicos, por ejemplo: anestesia en guante o en calcetín.
- c. Lesión localizada de los nervios dérmicos, por ejemplo: en la localización de las lesiones tuberculoides o limítrofes.

Hay que registrar las áreas de pérdida de sensibilidad en una tarjeta donde este marcado el perfil corporal.

En las lesiones cutáneas, primero debe realizarse la evaluación de la sensación térmica, mediante el uso, por ejemplo, de dos tubos de ensayo uno lleno hasta la mitad con agua fría y el otro con agua caliente a 40°C. Se tocan primero zonas normales, alternando ambos tubos, para que el enfermo pueda diferenciar entre uno y otro. Después, se toca la parte afectada y la correspondiente normal del otro lado del cuerpo.

Se continúa el examen, explorando la sensibilidad al dolor superficial, pinchando con un objeto con punta, como un lápiz o una aguja estéril, cuidadosamente, piel sana y piel lesionada, en forma similar a la exploración térmica.

La pérdida de la sensibilidad al dolor se denomina analgesia y su alteración hipoalgesia. En la lepra solo se pierde la sensibilidad al dolor superficial, mientras que se conservan la sensibilidad al dolor profundo y a la presión.

Finalmente se explora la sensibilidad táctil, mediante un suave roce, utilizando un papel fino, una pluma, un poco de algodón o cerdas de nylon graduadas.

Una vez explorada la sensibilidad de las lesiones cutáneas, se deben explorar los principales troncos nerviosos periféricos, registrando su grosor (si es normal o esta ligera, moderada o intensamente engrosado) y su consistencia (normal, firme o dura). También hay que registrar si se produce dolor a la palpación. Hay que comparar cuidadosamente los nervios de un lado, con los correspondientes del lado opuesto.

También debe hacerse una evaluación de la función motora de los nervios, sobre todo de los nervios cubitales, radiales, medianos, faciales, poplíteos laterales y tibiales posteriores.

Los nervios que se pueden afectar y que clínicamente se deben palpar son:

- El nervio cubital, inmediatamente por encima de la fosa cubital;
- La rama cutánea del nervio radial, en el borde lateral del radio cerca de la articulación de la muñeca;
- El nervio radial, palpación profunda de la fosa radial del húmero por detrás de la inserción del deltoides;
- El nervio mediano, palpación profunda por encima o por debajo de la fosa antecubital, medial a la arteria braquial en la zona flexora de a la muñeca, entre los tendones del palmar largo y del flexor radial del carpo;
- El nervio poplíteo lateral, alrededor de la rodilla, buscando el nervio en la fosa poplíteo, inmediatamente por dentro del tendón del bíceps femoral y en el lugar donde cruza alrededor del cuello del peroné;
- El nervio tibial posterior, en la zona posterior e inferior al maléolo medio.
- El nervio tibial anterior cuando emerge desde el retinaculum del flexor lateral al tendón del extensor hallucis longus.
- El nervio gran auricular, palpación después de girar la cabeza hacia un lado de forma que se estire el nervio a través del esternocleidomastoideo.
- El nervio supraorbitario, palpación haciendo correr el dedo índice a través del frontal, desde el centro a los laterales.

De entre las anteriores, las más importantes son las exploraciones de los nervios cubital y poplíteo lateral.

Además de la palpación se debe explorar y registrar la fuerza de los músculos por estos nervios inervados.

Hay que registrar cuidadosamente la existencia y el grado de severidad de las deformidades, por ejemplo, lagofthalmos, manos en garra, pies caídos, dedos de los pies en garra, etc.

Hay que explorar cuidadosamente los ojos, incluyendo las cejas, párpados, pestañas, conjuntivas, cristalino y pupilas. También hay que examinar la nariz y la nasofaringe anotando cualquier tipo de anomalías. El déficit neurológico sensitivo y motor, causado por la mono o polineuropatía, puede ocasionar parálisis del nervio facial, incluso su déficit, puede llevar a la ceguera.

Nervio cubital: primero hay compromiso de la sensibilidad superficial del territorio del nervio cubital, afectando la superficie anterior y medial del antebrazo, así como la superficie hipotenar y la cara palmar del 4to y 5to dedos. Después se produce el compromiso motor que provoca atrofia de la zona hipotenar y de los intrínsecos de la mano correspondientes a los dedos 4to y 5to, ocasionado la mano en garra del cubital o mano del predicador.

Nervio radial: primero hay compromiso de la sensibilidad superficial de la cara dorsal de la mano: tabaquera anatómica, dorso de la mano y dedos. Después se lesiona el segmento motor del nervio radial, provocando la incapacidad de realizar la dorsiflexión de la muñeca, a continuación, se afecta el hiperextensión de las falanges distales (1ra y 2da) produciéndose una contractura de ellas, con atrofia de la musculatura del dorso de la mano, ocasionando la “mano caída”.

Nervio mediano: primero hay compromiso de la sensibilidad superficial del territorio del nervio mediano, afectando la zona palmar, tenar y cara palmar de los dedos 1ro, 2do y 3ro. Después se produce el compromiso motor que provoca atrofia de la eminencia tenar y de los músculos intrínsecos de la mano, correspondiente a los dedos 1ro, 2do y 3ro, ocasionando contractura de estos y produciendo la "mano en garra del mediano".

Nervio facial: la ceguera, en las formas lepromatosas, se produce por múltiples factores, uno de ellos es el compromiso del nervio facial, ocasionando una parálisis muscular debido al daño que se produce en el músculo orbicular de los párpados, que lleva al lagofalmo por el insuficiente cierre de la hendidura palpebral, facilitando erosiones e infecciones de la córnea. Esto se agrava con la parálisis de la rama oftálmica del trigémino, que produce anestesia corneal, facilitando la infección y ulceración corneal. Además, en las formas multibacilares de la lepra, el *ML* penetra los segmentos anterior y posterior del ojo. Al examen se encuentran infiltrados nodulares en la córnea (keratitis puntata), en la conjuntiva y en el iris. El *ML* es capaz de invadir el cuerpo ciliar y alojarse y multiplicarse en él.

Nervio ciático poplíteo externo: se altera la sensibilidad de la cara externa de la pierna y dorso del pie. Afecta posteriormente la fuerza muscular de los dorsiflexores y dorsiextensores del pie, presentando imposibilidad de realizar dorsiflexión. Esto, más la contractura en flexión de los dedos del pie producen los "dedos en martillo". Además, se ocasiona el "pie caído", alterando la marcha del paciente, ya que al caminar lanza el pie hacia adelante, haciéndolo caer pesadamente.

Nervio tibial posterior: primero se produce anestesia de la planta del pie, lo que impide percatarse al pisar objetos o cuerpos extraños. Las alteraciones en los puntos de apoyo plantar llevan a la formación de callosidades y ulceraciones, lo que corresponde al llamado "mal perforante plantar", similar a la neuropatía del pie diabético, que puede terminar en infecciones secundarias, osteomielitis y amputaciones.

Compromiso ocular

El compromiso del segmento anterior del globo ocular se produce por la invasión del *ML* y por la lesión del nervio facial, lo que producirá lepromas, queratitis, queratoconjuntivitis y la formación del panus que lleva a la ceguera.

Compromiso nasal

Se produce por la invasión del *ML* de la mucosa nasal ocasionando rinorrea serosa, y posteriormente serosanguinolenta cuando se erosiona la mucosa nasal. Este compromiso puede llegar a la perforación y destrucción del tabique nasal, con aplastamiento de la nariz.

Compromiso óseo

Se produce por la invasión del *ML* al hueso, la denervación ósea y la sobreinfección polimicrobiana secundaria a la formación de heridas en la piel. Afecta preferentemente a manos y pies, como es el daño de las falanges distales, con destrucción ósea, manifestándose por la presencia de dedos cortos, con uñas. La flexión de los dedos, debido a la pérdida de tejido óseo, puede determinar severas incapacidades y auto amputaciones. En estos casos también se pierde la uña.

Compromiso órganos sexuales masculinos

Se produce por la invasión del *ML*, afectando al testículo y epidídimo, que en las reacciones leprosas producen orquiepididimitis, orquitis, atrofia testicular, lo que lleva a una alteración en su funcionamiento provocando ginecomastia.

La enfermedad crónica puede producir insuficiencia renal.

Exploración general

Es necesario hacerla en todos los enfermos en los que se confirme el diagnóstico de lepra. Se trata de un requisito previo al comienzo de un tratamiento farmacológico múltiple, que tiene por objetivo la determinación de las posibles contraindicaciones o enfermedades intercurrentes que puedan impedir el uso de los medicamentos recomendados en los TMD.

EL LABORATORIO EN LA LEPRA

Exámenes de rutina

Se deben realizar antes de iniciar el tratamiento: hemograma - VHS, función renal, función hepática, VHB, VHC, VDRL, VIH, radiografía de tórax, ECG.

Exámenes complementarios al diagnóstico

Se trata de un complemento a la exploración clínica de un paciente con sospecha de lepra. La presencia o ausencia de bacilos ácido alcohol resistentes (B.A.A.R) en los frotis o la biopsia de tejido ayuda tanto al diagnóstico como a la clasificación del tipo de lepra. Además, se utilizan para determinar la respuesta al tratamiento en los enfermos multibacilares, para la definición del momento de suspender el tratamiento en los pacientes multibacilares, para la evaluación del pronóstico y para la estimación de la importancia epidemiológica de los pacientes. Aunque actualmente la OMS señala que el estudio bacteriológico no es imprescindible para el diagnóstico de la lepra y su manejo operacional, en la práctica es útil cuando existe presencia de bacilos en cuadros clínicos de pocas lesiones, ya que cambia la clasificación de paucibacilar a multibacilar y por lo tanto, el tratamiento a indicar.

Si el examen físico de un paciente, es orientador a lepra, es necesario realizar una baciloscopía de la linfa para clasificar si es un caso paucibacilar (si el resultado de la baciloscopía es negativo, es decir, índice bacilar = 0) o multibacilar (si el resultado de la baciloscopía es positivo, es decir, índice bacilar > 0).

Una baciloscopía negativa, no descarta el diagnóstico de lepra, y en esos casos, con mayor razón, habrá que realizar una biopsia de piel.

Baciloscopía de la linfa

La muestra ideal para realizar la baciloscopía es la linfa, ya que por ella viajan las células infectadas y su coloración permite una mejor visualización del bacilo con la tinción de Ziehl Nielszen. Las muestras para la baciloscopía (BK) deben ser tomadas de tres lugares distintos, incluyendo un lóbulo de la oreja y dos lesiones cutáneas activas representativas, de preferencia codos, rodillas, glúteos, cola ceja (no de la cara). Si el paciente no presenta lesiones activas, las muestras se tomarán de ambos lóbulos de las orejas y de preferencia de codos. En los pacientes paucibacilares con una única lesión cutánea, además de la muestra del lóbulo de la oreja, de ser posible, se tomarán dos extensiones de los bordes activos de la lesión, en lugares diametralmente opuestos.

También pueden hacerse las extensiones de las secreciones nasales obtenidas con una tórula, por lavado de la nariz o haciendo que el enfermo sopla por esta dentro de una bolsa plástica. Pero esta muestra no sirve para controles de tratamiento, ya que negativiza antes que las lesiones cutáneas.

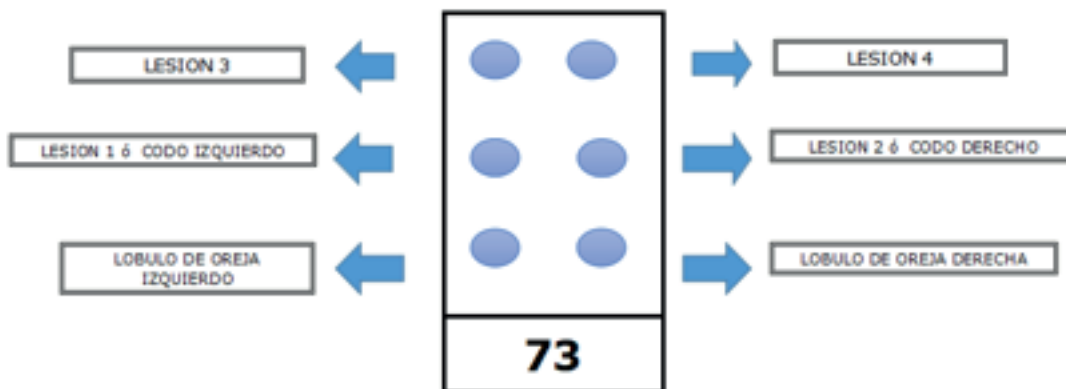
Para obtener una muestra adecuada de linfa, primero se debe desinfectar la piel con alcohol etílico y, una vez seca la zona, se debe anemizar el tejido mediante su pinzamiento con una pinza o con los dedos pulgar e índice de una mano comprimiendo firmemente la piel hasta lograr isquemia (figura 12).

FIGURA 12. PINZAMIENTO DE LA PIEL



Se realiza un corte de 5mm de largo y 2 a 3 mm de profundidad con bisturí N^o 15. Hecha la incisión y sin soltar la piel, se raspan sus bordes internos con la punta del bisturí para que fluya la linfa, y con el borde no filoso se recoge el material, raspando suavemente el borde del tejido para obtener una mejor muestra de células, el cual se extiende inmediatamente en el portaobjeto, distribuyéndolo en un área de 6 a 7 mm de diámetro, mediante movimientos circulares suaves.

Es recomendable registrar la ubicación en el portaobjeto, por ejemplo:

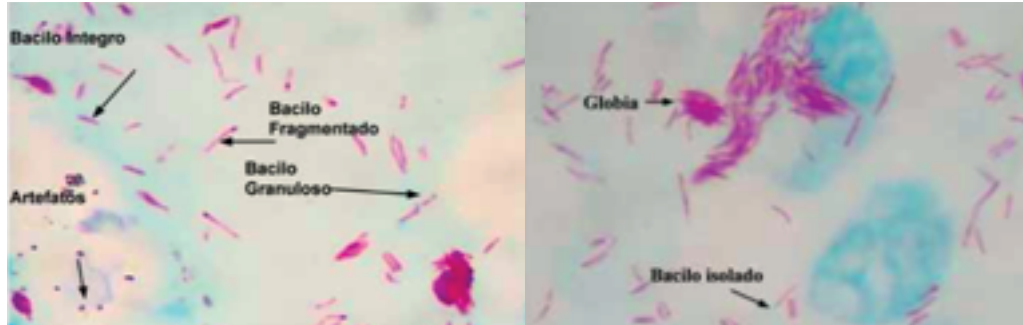


La detección de los bacilos ácido-alcohol resistente y su recuento, junto con el aspecto morfológico precisan una técnica cuidadosamente normada de tinción y la hábil utilización de un buen microscopio.

En el frotis pueden encontrarse cuatro tipos de B.A.A.R:

- Bacilos sólidos: bacilos que se tiñen uniformemente, son considerados bacilos vivos.
- Bacilos fragmentados: Se describen como bacilos cortos, parcialmente teñidos. Considerados bacilos muertos.
- Bacilos granulosos: corresponde a bacterias degradadas, pierden afinidad por los colorantes. Se caracterizan por seguir un patrón sucio y granular.
- Bacilos en acúmulo o globi: este tipo de agrupación se caracteriza por la presencia de macrófagos moderadamente a escasamente conservados que contienen en su citoplasma BAAR, formando vacuolas o agrupaciones llamadas globis. Estos complejos se denominan célula de Virchow. Se han propuesto 3 categorías: globis pequeños, 30 bacilos; globis medios, 60 bacilos y globis grande, 100 o más bacilos (figura 13).

FIGURA 13: TIPOS DE BAAR EN EL FROTIS



Fuente: Guía de procedimientos técnicos: baciloscopía em hanseníase / Ministério da Saúde Brasil

Índice bacteriológico

El recuento bacilar suele hacerse mediante una escala logarítmica de Ridley, calculándose el llamado índice bacteriológico (IB). La escala logarítmica de Ridley, que va del 0 al 6+, se basa en el promedio de bacilos observados en el frotis, contando los sólidos, los fragmentados y los granulados.

0 = No se encuentra ningún bacilo en 100 campos observados con objetivo de inmersión (1000 X), Debe examinarse 100 campos horizontales y 100 verticales como mínimo.

1+ = se visualiza un promedio de 1 a 10 bacilos en 100 campos observados con objetivo de inmersión (1000 X). Deben examinarse 100 campos como mínimo.

2+ = se visualiza un promedio de 1 a 10 bacilos cada 10 campos observados con objetivo de inmersión (1000 X). Deben examinarse 100 campos como mínimo.

3+ = se visualiza un promedio de 1 a 10 bacilos por campo observados con objetivo de inmersión (1000 X). Deben examinarse 25 campos como mínimo.

4+ = se visualiza un promedio de 10 a 100 bacilos por campo observados con objetivo de inmersión (1000 X). Deben examinarse 25 campos como mínimo. Pueden observarse globis a partir de esta codificación.

5+ = se visualiza un promedio de 100 a 1000 bacilos por campo observados con objetivo de inmersión (1000 X). Deben examinarse 25 campos como mínimo.

6+ = se visualiza un promedio de más de 1000 bacilos por campo observado con objetivo de inmersión n (1000 X). Deben examinarse 25 campos como mínimo.

Para el control del tratamiento, el IB disminuye un logaritmo anualmente, por lo que antes de ese tiempo no corresponde repetirlo. Además, mide todos los bacilos presentes al microscopio, es decir, viables y no viables.

Se debe informar los índices individuales de las tomas de muestra y el índice promedio de todas las muestras. Considerar que un índice de 3 o más indica que el paciente empieza su tratamiento con una carga bacilar importante.

Índice morfológico (IM)

Corresponde al porcentaje de bacilos sólidos, presuntamente vivos, en relación con el número total de bacilos en el frotis. Para su cálculo se deben examinar 100 bacilos sólidos aislados (no agrupados) teñidos de rojo. El resultado se entrega como porcentaje. Este cálculo se hace por separado para cada frotis. Posteriormente se suman los porcentajes y se divide por el número de bacilos examinados. El resultado corresponde al Índice Morfológico. Realizar esta medición requiere de habilidad y experiencia.

$$\text{IM} = \frac{\text{N}^\circ \text{ bacilos uniformemente coloreados}}{\text{N}^\circ \text{ total de bacilos observados}} \times 100$$

La importancia de esta medición, es que permite conocer el porcentaje de bacilos vivos (uniformemente teñidos), en relación al total de bacilos presentes en las muestras. Sirve para evaluar la respuesta al tratamiento.

En el informe también debe señalarse la presencia de globis, ya que su presencia es característica de la forma lepromatosa.

El IM se recomienda cuando existe duda en la eficacia del tratamiento. Los resultados del estudio de las extensiones son sensibles¹ y específicos cuando se realizan de forma adecuada por técnicos de laboratorio entrenados. En algunos países no se utiliza por ser un examen operador dependiente.

En las tinciones pueden aparecer falsos positivos debido a:

1. Precipitación de colorantes: para evitarlo, han de utilizarse siempre tinciones recién preparadas.
2. Bacilos saprófitos ácido-alcohol resistentes
3. Fibras, pólenes, etc.
4. Grietas del portaobjeto
5. Contaminación con paso de bacilos de unas preparaciones a otras, nunca deben utilizarse los portaobjetos más de una vez.

Los resultados falsos negativos pueden ser debido a:

1. Preparación inadecuada de las extensiones: frotis demasiado finos, calentamiento excesivo durante la fijación, fijación insuficiente.
2. Mala tinción: la tinción con fucsina es demasiado corta o se pasa por ebullición; la tinción de contraste es demasiado intensa, de forma que los bacilos resultan oscurecidos.
3. Estudio inadecuado del frotis; se hace la búsqueda de forma errática o demasiado corta, con examen de pocos campos.

Por tanto, para garantizar un método de trabajo a un alto nivel de eficacia operativa, sin deterioro de su envergadura y función, es necesario mantener un control de calidad y una supervisión continua de los procesos. Pueden evitarse errores de los observadores y variaciones en las lecturas si los técnicos de laboratorio tienen una buena preparación y son adecuadamente supervisados.

¹ Sensibilidad de 50%

Estudio histopatológico

El estudio histopatológico también es de ayuda para el diagnóstico de lepra, especialmente cuando la clínica es dudosa. Permite confirmar una sospecha, clasificar la enfermedad y descartar diagnósticos diferenciales.

Dependiendo de la presentación clínica, el estudio histopatológico de las lesiones de piel, será muy variado. Por sí sola, la histopatología no hace el diagnóstico de las distintas formas de lepra, ello siempre requiere la correlación clínico-histopatológica.

Para la toma de las biopsias, se debe seleccionar una lesión típica y realizar una incisión desde el borde activo hacia el centro. No se debe utilizar la técnica de sacabocado o punch, ya que la muestra debe ser amplia y profunda para que incluya filetes nerviosos. El tamaño ideal es de 5 mm de ancho, 10 mm de largo y 7 mm de profundidad para que incluya hipodermis.

Dentro del estudio del tejido debe realizarse tinción de Ziehl Neelsen para determinar la presencia de B.A.A.R. La presencia de bacilos determinará formas multibacilares de lepra.

Si es posible, también se realiza la tinción de Fite Faraco, que es más sensible que la de Ziehl Neelsen para demostrar el *ML* en el tejido.

Histopatología según tipo de lepra

LI

La histopatología puede mostrar infiltrados difusos linfocitarios moderados, ubicados perivasculares, perianexiales, y perineurales, que alteran la estructura de los filetes nerviosos que comprometen, con engrosamiento del perinervio, penetración de linfocitos y macrófagos al interior del nervio. Ocasionalmente se pueden encontrar BAAR intraneurales, endoteliales y en músculos erectores del pelo. No hay formación de granulomas. Muchas veces estas alteraciones no son tan claras y por lo tanto la biopsia no es concluyente.

LT

La histopatología se caracteriza por la formación de granulomas tuberculoideos con células epiteloides y células gigantes de Langhans, con abundantes linfocitos, algunos ubicados directamente subepidérmicos (por lo cual no hay una clara banda subepidérmica libre, zona de Grenz) y otros más profundos, perianexiales, perivasculares, peri e intraneurales rodeando nervios profundos. Los granulomas de ubicación subepidérmica, pueden presentar necrosis central y se pueden ulcerar. Los nervios periféricos están engrosados y presentan infiltrado linfocítico intraneural que puede destruir los filetes nerviosos. La LT se caracteriza por predominio de la respuesta inmune TH1, mediada por linfocitos CD4, interleukina 2 e interferón gamma. La tinción de Fite Faraco es generalmente negativa para BAAR.

LBT

Histológicamente los infiltrados linfocíticos y de células de Langhans son menos numerosos que en la LT, si bien, los infiltrados granulomatosos pueden extenderse hasta el celular subcutáneo. El compromiso del nervio es menor que en la LT, presentando infiltrado linfocítico y formación de granulomas menos intensa. Los anexos están rodeados por granulomas. Muy pocas bacterias pueden ser detectadas, especialmente en las células de Schwann.

LBB

Por ser un estado inmunológicamente intermedio, la histología también lo es, encontrando menor número de granulomas con macrófagos epiteloideos, los que están menos definidos que en las formas tuberculoides y, por otro lado, también se encuentran macrófagos con abundante citoplasma granular. No hay células de Langhans. La tinción de Fite Faraco puede mostrar numerosas bacterias.

LBL

La histopatología muestra ausencia de granulomas epiteloideos y células gigantes. Observándose macrófagos granulares, ocasionalmente con citoplasma espumoso (el macrófago fagocita a los bacilos formando las llamadas células de Virchow), los que son característicos de las formas lepromatosas. La zona de Grenz esta respetada. El infiltrado contiene escasos linfocitos, frecuentemente, perineurales. La tinción de Fite Faraco muestra numerosos bacilos ácido alcohol resistentes y globis.

LL

La histopatología muestra epidermis atrófica. La zona de Grenz esta respetada. Es característica la presencia de macrófagos espumosos (células de Virchow), que forman infiltrados difusos o nodulares, con abundantes bacilos en su interior. Los granulomas no presentan células epiteloideas ni células gigantes. Los linfocitos son escasos. Los nervios pueden presentar leve engrosamiento o aspecto relativamente normal, así como se puede observar laminación del perineuro, dando la apariencia de cebolla. En la LL hay infiltrado linfocítico de predominio CD8, interleukina 4 e interleukina 10. La tinción de Fite Faraco es intensamente positiva con numerosos BAAR, especialmente en los nervios, células endoteliales, anexos cutáneos y formando globis.

Otros exámenes de laboratorio

Test de la lepromina

No sirve para realizar el diagnóstico de lepra. Es un test que proporciona información respecto a la inmunidad de la persona frente al *ML*. No indica si la persona tiene el bacilo, solo indica si tiene inmunidad para el *ML*.

Consiste en la inyección intradérmica, en la superficie flexora del antebrazo, de 0,1 ml de una suspensión estandarizada de *ML* muertos, por calor, extraído de lepromas. Se produce una reacción precoz, que se interpreta a las 24 o 48 hrs, llamada reacción de Fernández, la que es sensible pero puede presentar reacción cruzada con otras micobacterias. Cuando es positiva, indica presencia de inmunidad celular ante el contenido proteico del material inyectado. La reacción de hipersensibilidad retardada aparece a las 3 a 4 semanas de inyectada la suspensión, como una pápula violácea (reacción de Mitsuda). La aparición de esta reacción indica la presencia de respuesta inmune celular a antígenos específicos del *ML*. Esta reacción es generalmente muy pronunciada en la LT y está completamente ausente en la LBL y LL.

Actualmente este test está en desuso debido a la escasa disponibilidad de lepromina.

Serología

Detección IgM contra el glicopéptido fenólico-1, antígeno exclusivo de la pared del *ML*. Tiene una sensibilidad de alrededor del 80% en las formas de lepra multibacilar, pero solo del 30% en las formas de lepra paucibacilar. Dada esta baja sensibilidad, estos test no están disponibles para el diagnóstico confirmatorio de las formas de lepra paucibacilar, por lo tanto, por el momento, no son útiles ya que la microscopia es más exitosa.

PCR

Hasta el momento los estudios con PCR, son más sensibles en detectar al *ML* en las formas de lepra multibacilar, no mejorando las posibilidades diagnósticas en las formas paucibacilares, lo cual hace que sea un examen poco útil para el diagnóstico de lepra.

Realizar la secuenciación de genes permite identificar cepas resistentes a la rifampicina y dapsona, basada en las mutaciones genéticas características, cuando se sospecha resistencia al tratamiento.

TRATAMIENTO DE LA LEPRA

Una vez que se ha confirmado el diagnóstico de lepra, se deben definir dos instancias:

- El tratamiento del paciente (caso índice), que dependerá de si se ha catalogado como paucibacilar o multibacilar
- El estudio de los convivientes, para determinar otros casos posibles con la enfermedad.

En los primeros tiempos de la quimioterapia (1940) se consideraba que la dapsona, utilizada como único medicamento, podría ser adecuada para lograr la curación de los enfermos; Sin embargo, en la práctica se observó que no era así. El problema que tenían los enfermos que tomaban dapsona, era que no veían la mejoría que ellos esperaban, era lento, y muy prolongado, incluso, en algunos casos, de por vida, lo que hacía que lo tomaran en forma muy irregular o lo abandonaran. Esta situación llevó al constante aumento de la prevalencia de resistencia al mismo, la que se produjo al inicio de la década de 1960.

El problema de la resistencia a un medicamento puede evitarse utilizando combinaciones de medicamentos de modo que cada uno de ellos evite el crecimiento de mutantes resistentes al otro.

Por lo tanto, la monoterapia está prohibida para la lepra.

Afortunadamente, por la misma época, apareció la rifampicina y la clofazimina, con lo cual se pudo comenzar a realizar un tratamiento multidroga (rifampicina, dapsona con o sin clofazimina, según el caso), logrando un tratamiento con poder bactericida, que proporciona cura total y además, su inicio precoz evita las discapacidades.

Los objetivos de la terapia combinando drogas son:

- a. La eliminación eficaz de *M. leprae* en el menor tiempo posible.
- b. La prevención de la aparición de cepas de *M. leprae* resistente, lo que a su vez evita los fracasos terapéuticos y la recidivas.

Antes de iniciar tratamiento, siempre se debe revisar las posibles interacciones medicamentosas, con los otros medicamentos que esté tomando el paciente.

El tratamiento de la lepra neural pura se hará de acuerdo a los hallazgos histopatológicos en la biopsia del nervio comprometido, por lo tanto dependerá de la presencia o no de bacilos, si se realiza tratamiento de MDT multibacilar o paucibacilar.

Dapsona

La dapsona es una sulfona bacteriostática y ligeramente bactericida contra *M. leprae*. Se puede ingerir con o sin comidas. Es absorbida de forma rápida y casi completa en el tracto gastrointestinal alcanzando niveles plasmáticos máximo a las 4-8 horas. Posee una excelente penetración tisular y se distribuye ampliamente por todo el organismo, quedando retenida, de modo selectivo en piel, músculos, hígado y riñones. Alrededor del 70-90% del medicamento se une a las proteínas plasmáticas. Se excreta de forma muy lenta en la orina (85% como metabolito) y posee una larga vida media de 27 horas.

Se ha calculado que la resistencia actual de *M. leprae* a este fármaco llega al 40%, por lo que no debe ser administrada como monoterapia.

La posología utilizada es prácticamente atóxica.

Presentación: comprimidos 50 y 100 mg.

Contraindicaciones: hipersensibilidad a sulfonas, anemia ferropénica, amiloidosis renal avanzada.

Efectos adversos: En general, son raros, puede producir aumento de los efectos tóxicos en caso de déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, déficit de metahemoglobina reductasa o anemia. Entre el 1-10% de los pacientes presenta hemólisis y metahemoglobinemia². Menos frecuentes son la anemia (rara, pero no debe iniciarse el tratamiento con dapsona si los niveles de hemoglobina son muy bajos), erupciones alérgicas incluyendo dermatitis exfoliativa, hipermelanosis o erupción medicamentosa fija, hepatitis y psicosis. Además, se han descrito algunos casos de neuropatías periféricas, y también se ha observado agranulocitosis cuando se ha utilizado el medicamento en la profilaxis del paludismo. En insuficiencia hepática o insuficiencia renal se debe reducir la dosis

Embarazo: categoría C

En casos de sobredosis, habrá náuseas, vómitos e hiperexcitabilidad. Administrar carbón activado, puede ayudar a mejorar la eliminación de la dapsona.

Conservación: Debe guardarse en depósitos bien cerrados y no exponerlos a la luz.

Rifampicina

M. leprae es extraordinariamente sensible a este antibiótico semisintético. Es la más bactericida de todas las drogas utilizadas contra el *ML*. Puede presentar resistencia cruzada. La rifampicina se absorbe rápidamente y su distribución es amplia. La capacidad del medicamento para atravesar las membranas lipídicas, manteniendo una actividad antimicrobiana en un ambiente ácido, encuentra una de sus más útiles aplicaciones en las infecciones en las que las bacterias sobreviven en el interior de las células (tuberculosis y lepra).

Presentación: capsulas de 150 y 300mg.

La administración con alimentos puede retardar la absorción, por lo tanto, debe administrarse con estómago vacío. Después de la administración oral, se absorbe rápidamente, distribuyéndose por todos los tejidos.

Alcanza niveles plasmáticos máximos a las 2-4 hrs. Se une a proteínas en un 80%, hace recirculación enterohepática.

Eliminación: vida media 3-4 hrs. Excreción: deposiciones 60-65% y orina 30%

Los episodios cutáneos suelen comenzar durante el primer mes. Los síntomas gastrointestinales suelen aparecer durante los 6 primeros meses. El síndrome "gripal" suele ocurrir durante los meses 3-5 del tratamiento.

Efectos adversos: 1-10% de los casos. Los más frecuentes son: elevación de las enzimas hepáticas (14%) y rash (1-15%). En general, las reacciones adversas son, por lo general, autolimitadas y no precisan más que un tratamiento sintomático. Solo en raras ocasiones es necesario interrumpir la administración del medicamento, por ejemplo, en el caso de una reacción de hipersensibilidad, púrpura, trombocitopenia o anuria. En los pacientes con síndrome respiratorio o anemia hemolítica, es preciso tener cuidado, ya que puede producirse un choque, una caída de la tensión arterial o una anemia. Estos enfermos necesitan una hospitalización inmediata.

² Durante la segunda semana de tratamiento con dapsona, se puede producir la metahemoglobinemia, la que es dependiente de la dosis. Es por esto que se debe controlar la respuesta clínica y el recuento sanguíneo en los pacientes que sean susceptibles, durante las primeras semanas de iniciado el tratamiento.

Contraindicaciones Hipersensibilidad a la rifampicina, pacientes que toman ritonavir-saquinavir (aumenta el riesgo de hepatotoxicidad severa). Atazanavir, darunavir, fosamprenavir, saquinavir, tipranavir, debido a que la rifampicina puede inhibir la concentración plasmática de estos antivirales, pudiendo causar pérdida de la eficacia del antiviral o desarrollo de resistencia viral

Se han aislado cepas de *ML* resistentes a la rifampicina en pacientes con reactivaciones desarrolladas al cabo de aproximadamente 4 años de tratamiento mediante monoterapia con este agente. No existen resistencia cruzadas con otros productos.

Embarazo: categoría C.

Debe conservarse en depósitos cerrados y alejados de la luz.

Clofazimina

La clofazimina es un colorante de iminofenazina sustituido con efecto antimicrobiano contra *M. leprae* cuyo modo exacto de acción sigue siendo desconocido. Tiene actividad antiinflamatoria. Es débilmente bactericida contra *ML*.

Su absorción varía de forma apreciable de unas personas a otras. Cuando se toma en forma de suspensión microcristalina en base de aceite, la tasa de absorción es de alrededor de 70%. El producto tiende a depositarse con preferencia en los tejidos grasos y en las células del sistema reticuloendotelial. Es captado por los macrófagos de todo el organismo. Aun no se conoce la forma exacta en que es metabolizado. Este agente tiende a permanecer en los tejidos y su eliminación es muy lenta. Su vida media tras la administración oral es de al menos 70 días. La excreción urinaria de clofazimina es despreciable y solo supone un 0,1% de la dosis de 24 horas, mientras que la excreción fecal varía considerablemente, aunque en algunos casos llega a ser de un 35%. La presencia en las heces del medicamento ingerido podría deberse, en parte a una excreción a través de la bilis, más que a una deficiente absorción del mismo en el intestino. Una pequeña cantidad se elimina en el esputo, el sebo y el sudor.

La acción antibacteriana de la clofazimina es del mismo orden, aproximadamente, que la de la dapsona. Sin embargo, mientras que con ésta la eliminación bacteriana comienza después de su administración, en el caso de la clofazimina se inicia solo al cabo de unos 50 días de administrar 100-200 mg diarios.

El medicamento es bien tolerado y virtualmente atóxico cuando se administra a dosis no superiores a los 100 mg al día.

Efectos adversos:

- Piel: pigmentación parda negruzca en las lesiones cutáneas, reversible y proporcional a la dosis. Estos síntomas pueden tardar varios meses en desaparecer una vez acabado el tratamiento. También puede ocurrir una pigmentación del sudor, la orina y las heces. Se han descrito, además, sequedad general de la piel (xeroderma), ictiosis, prurito, fototoxicidad, erupciones acneiforme y erupciones cutáneas inespecíficas.
- Aparato digestivo: los síntomas consisten en náuseas, vómitos, dolor abdominal, heces blandas intermitentes, diarreas, anorexia y pérdida de peso.
- Ojos: se produce una pigmentación conjuntival que no interfiere con la agudeza visual.

Presentación: capsulas de 50 y 100mg.

Administrar con comidas

En resumen, los efectos colaterales de la clofazimina son en su mayor parte benignos, reversibles y proporcionales a las dosis.

Efectos adversos: >10%: los más frecuentes son: decoloración de la piel (75-100%), gastrointestinales, ictiosis, piel seca.

La clofazimina no muestra resistencias cruzadas con la dapsona o la rifampicina.

Contraindicación: hipersensibilidad a clofazimina

Embarazo: categoría: C

Guardar en recipientes bien cerrados.

Tratamientos multidroga normados según OMS

En la actualidad, el tratamiento para la lepra es entregado en forma gratuita por la OMS para todo paciente que lo necesite, y en una presentación cómoda para su uso autoadministrado. En la tabla 4 se muestra el tratamiento para niños y adultos tanto para la lepra paucibacilar como para la lepra multibacilar.

Cabe señalar que un gran número de enfermos paucibacilares con lesiones únicas curan de manera espontánea. No obstante, hay que tratar a todos los pacientes, que ya no es posible distinguir a los que curarán espontáneamente de los que tendrán una enfermedad progresiva. Además, a menos que sean tratados de forma adecuada, los que no curan espontáneamente desarrollarán lesiones nerviosas e incluso algunos avanzarán hacia formas multibacilares de la enfermedad.

TABLA 4: TRATAMIENTO DE LA LEPRAS OMS

Forma de lepra	Día 1	Día 2 al 28	Duración
Paucibacilar adulto	Rifampicina 600 mg + dapsona 100mg	Dapsona 100mg	6 meses
Paucibacilar niños (de 10 a 14 años)	Rifampicina 450 mg + dapsona 50mg	Dapsona 50mg	6 meses
Multibacilar adulto	Rifampicina 600mg + clofazimina 300mg + dapsona 100mg	Clofazimina 50mg + dapsona 100mg	12 meses
Multibacilar niños (de 10 a 14 años)	Rifampicina 450mg + clofazimina 150mg + dapsona 50mg	Clofazimina 50mg + dapsona 50mg	12 meses

El primer día de cada mes se administran los fármacos correspondientes según el tipo de lepra, de forma supervisada (presencial), y posteriormente el paciente se autoadministra las dosis siguientes según se señala en el blíster, del día 2 al 28.

En niños menores de 14 años, la dosis debe ser ajustada de acuerdo al peso corporal.

- Rifampicina: 10mg/kg peso una vez al mes.
- Dapsona: 2mg/kg peso por día
- Clofazimina: 1mg/kg peso administrada en días alternos, dependiendo de la dosis.

FIGURA 14: PRESENTACIÓN DEL TRATAMIENTO PARA LEPRA MULTIBACILAR (MDT MB-ADULT) Y PAUCIBACILAR (MDT PB-ADULT) PARA ADULTOS



Fuente: Fotografía propia. Dra Tania Herrera.

El tratamiento tiene una duración de 6 meses (6 blíster) para la lepra paucibacilar, y de 12 meses (12 blíster) para la lepra multibacilar, pero la duración del tratamiento en la lepra multibacilar dependerá de la respuesta a terapia, evidenciada por la clínica y el apoyo de la baciloscopía. La mayoría de los pacientes multibacilares con IB alto (más de 3+) mejoran con 12 meses de tratamiento, pero aquellos con IM que muestre persistencia de bacilos sólidos o bacilos fragmentados o con IB de 3+ o más, requerirán 12 meses adicionales de tratamiento.

La negatividad de las baciloscopías se define como el hallazgo de dos estudios negativos consecutivos con extensiones cutáneas realizadas con un intervalo de al menos 1 mes. Las extensiones deben tomarse como mínimo de 3 puntos distintos.

Pacientes con presencia de bacilos granulosos e IB de 3+ o más en el control bacteriológico luego de los 12 meses de tratamiento, deberán mantenerse en tratamiento por otros 12 meses.

Para que el tratamiento sea considerado adecuadamente realizado, un paciente multibacilar debe tomar los 12 blíster en no más de 18 meses, y para un paucibacilar 6 blíster en no más de 9 meses. Si un paciente paucibacilar suspende tratamiento por más de 3 meses consecutivos, o un paciente multibacilar suspende tratamiento por más de 6 meses consecutivos, se debe reiniciar todo el tratamiento.

Si no se puede establecer si se trata de un caso paucibacilar o multibacilar, se debe realizar tratamiento como multibacilar.

Lo ideal es que el tratamiento se realice sin interrupciones.

En la lepra se define como abandono del tratamiento a un paciente multibacilar que no ha recibido tratamiento durante más de 6 meses, sean estos meses consecutivos o no, y durante 3 meses consecutivos o no para un caso paucibacilar.

Esquemas alternativos

Se utilizan en pacientes en los que no se puede administrar algún medicamento del esquema normado.

Rifampicina: las personas que no pueden tomar rifampicina debido a sus efectos colaterales o a enfermedades concomitantes, tales como hepatitis crónica, o se han infectado con un *ML* resistente a la rifampicina. En estas personas, se recomienda un tratamiento de 24 meses.

Dapsona: las personas que no pueden tomar dapsona porque presentan efectos tóxicos ya sea en la lepra paucibacilar o multibacilar deben suspender inmediatamente este medicamento.

Clofazimina: las personas que rechazan tomar clofazimina debido a decoloración de la piel, pueden tener tratamiento alternativo.

Las dosis de adultos se consideran para sujetos de más de 35 kilos. Los esquemas alternativos se muestran en la tabla 5.

TABLA 5: ESQUEMAS ALTERNATIVOS PARA EL TRATAMIENTO DE LA LEPROA

Fármaco que no puede tomar	Fármaco de sustitución
Rifampicina	6 meses de clofazimina 50mg/día más dos de las siguientes drogas: <ul style="list-style-type: none"> - Moxifloxacina 400mg - Minociclina 100mg - Claritromicina 500mg Seguido de 18 meses de clofazimina 50mg/día más una de las siguientes drogas: <ul style="list-style-type: none"> - Moxifloxacina 400mg - Minociclina 100mg Completando así 24 meses de tratamiento.
Dapsona	Paucibacilar: <ul style="list-style-type: none"> - clofazimina 50mg/día x 6 meses Multibacilar: <ul style="list-style-type: none"> -No requiere de otro fármaco. Continuar tratamiento sin la dapsona
Clofazimina	Multibacilar: 12 meses de tratamiento reemplazando clofazimina por una de las siguientes drogas: <ul style="list-style-type: none"> - Moxifloxacina 400mg/ día - Minociclina 100mg/día

Fuente: WHO Expert Committee on Leprosy 2012. Eight report

En 1997 la OMS recomendó como alternativa a la clofazimina, para adultos multibacilares un tratamiento por 24 meses con:

- Rifampicina 600mg una vez al mes, +
- Ofloxacina 400mg una vez al mes, +
- Minociclina 100mg una vez al mes.

El paciente debe asistir mensualmente a control, y tomar los medicamentos del día 1º del blíster, supervisado, en presencia de un funcionario del equipo de salud.

Tratamiento de las leprorreacciones

Tipo I:

El tratamiento de TMD no debe ser suspendido y se le debe explicar al paciente y su familia que esta leprorreacción era esperable. El tratamiento de la leprorreacción debe iniciarse a la brevedad para evitar el compromiso neurológico que puede ser extenso y llevar a severas incapacidades. Se administrará prednisona oral 1mg por kilo o en el siguiente esquema:

- 40 mg/ día durante las dos primeras semanas
- 30 mg /día durante la semana 3 y 4
- 20mg /día durante la semana 5 y 6
- 15 mg/día durante la semana 7 y 8
- 10 mg/ día durante la semana 9 y 10
- 5mg /día durante la semana 11 y 12

Los enfermos deben ser evaluados, cada 2 semanas y aconsejarles que acudan inmediatamente al centro de salud, si las reacciones se agravan.

En los casos que se presente una reacción muy grave, puede requerirse de tratamiento hospitalizado. Si es necesario, se administrarán analgésicos. Si a la palpación hay nervios periféricos dolorosos, deberá mantenerse en reposo y las extremidades afectadas, colocadas sobre férulas si fuera necesario.

Si es necesario, se continuará tomando pequeñas dosis de prednisona hasta que la reacción ceda por completo. En ocasiones el tratamiento con prednisona puede requerir 6 meses o más.

Tipo II:

El ENL leve debe ser tratado ambulatoriamente. Si existe dolor a la palpación en un nervio, hay que mantener el miembro correspondiente en reposo. Se administrarán analgésicos según las necesidades y se vigilará al paciente de manera regular al menos una vez cada 2 semanas. Sobre todo, hay que examinar los ojos en cada visita, para descartar la posible aparición de iridociclitis.

El ENL se considera grave si existe fiebre elevada y mal estado general, si las lesiones cutáneas se hacen pustulosas o se ulceran, o si hay signos de iridociclitis, orquitis o tumefacción articular. Si hay reacciones graves, debe considerarse la hospitalización del paciente

El tratamiento del ENL dependerá de la intensidad de la leprorreacción tipo II.

Los medicamentos eficaces son los esteroides, la talidomida y la clofazimina. En caso de fiebre y dolor leve se indicará el uso de paracetamol, ibuprofeno u otros AINES.

En las reacciones severas, la talidomida es el fármaco de elección, ya que tiene pocos efectos tóxicos. Se utilizan 100 mg /día y hasta 300mg /día si es necesario. Generalmente es suficiente 100mg al día. Una vez controlado el episodio agudo, el paciente puede mantenerse con 50mg/día por 6 meses. La contraindicación de su uso surge de su teratogenicidad, por lo que no debe administrarse a mujeres en edad fértil, salvo un riguroso control de anticoncepción. Si las reacciones tipo II son repetitivas, se indica mantención con talidomida 50mg (1/2 comp) al día por la noche o 50 mg noche por medio, por mínimo 6 meses.

En caso de no poder administrar talidomida y habiendo neuritis óptica u otros órganos comprometidos, además de la piel, administrar prednisona 1mg/kg/día.

La combinación de clofazimina y corticoides es indicada para el manejo de pacientes con ENL severo y que no han respondido satisfactoriamente a corticoides. El tratamiento con clofazimina podría iniciarse con 100mg tres veces al día por máximo 12 semanas y se va disminuyendo de 100mg cada 3 meses. La duración total del tratamiento con clofazimina, no debe exceder los 12 meses.

El manejo de las reacciones lepromatosas es complejo.

Tanto en las leproreacciones tipo I como en las de tipo II, los enfermos pueden presentar dolores intensos en las extremidades superiores y/o inferiores, debido a la inflamación de los nervios. Los nervios periféricos presentan dolor y engrosamiento. Aparecen zonas con alteración de la sensibilidad en las zonas inervadas por los nervios afectados (hiperestesia, hipoestesia, anestesia), y, además, puede observarse intenso edema de manos y pies. Es importante reconocer y tratar a tiempo las reacciones leprosas, para poder evitar la aparición de discapacidades, producida por la parálisis de los nervios periféricos

En general, en las leproreacciones hay que mantener el tratamiento de la lepra sin modificaciones.

Situaciones clínicas especiales

- **Lepra asociada a tuberculosis:** en los enfermos que presenten simultáneamente ambas enfermedades, se realizará el tratamiento de ambas. Debido a que la rifampicina es un medicamento común en ambos esquemas de tratamiento, esta droga deberá ser administrada en las dosis requeridas para la tuberculosis.
- **Lepra asociada de a embarazo y lactancia:** se utilizan los mismos esquemas de tratamiento. Vigilar la posible aparición de anemia debido a la dapsona. La clofazimina se elimina por la leche, por lo que los lactantes pueden adquirir una coloración oscura de la piel, la cual es transitoria.
- **Lepra asociada a VIH/SIDA.** el VIH puede alterar la sensibilidad y especificidad de los estudios iniciales y altera la formación de granulomas, complicando el diagnóstico de lepra. Sin embargo, el VIH no alteraría el curso clínico de la enfermedad y el esquema de tratamiento es el mismo, ya sea que el paciente esté o no en TAR. Puede ser más frecuente la aparición de las reacciones tipo 1.
- **Disfunción hepática o renal grave:** los TMD deben adaptarse en estos pacientes mediante los esquemas alternativos.

Habrà que interrumpir temporalmente la administración de los medicamentos en caso de diarrea intensa, ictericia o enfermedad muy grave intercurrente. Si aparece ictericia solo deberá reiniciarse el tratamiento una vez que las pruebas de función hepática hayan recuperado su valor normal. Es preferible hospitalizar al enfermo para realizar la administración de una dosis de prueba de 600 mg. de rifampicina antes de reiniciar el tratamiento. Si las pruebas hepáticas repetidas a las 48 horas siguen siendo normales o si no se presentan reacciones adversas como náuseas, vómitos, dolor abdominal o reaparición de la ictericia, puede reanudarse el tratamiento y dar de alta al paciente.

Seguimiento de los pacientes

Una vez completado el tratamiento, y teniendo presente que algunos pacientes con lepra pueden presentar post tratamiento leproreacciones, neuropatía asintomática, recidiva, progresión de la discapacidad, etc, se recomienda que el seguimiento y control de estas personas se realice cada 6 meses durante 5 años para los paucibacilares, y por 10 años para los multibacilares. Se considera que en un paciente ha completado el periodo de seguimiento, cuando después del mismo y tras el

correspondiente ciclo de TMD no muestra signos de reactivación.

La resolución de las lesiones cutáneas y nerviosas será gradual, aunque algunas de las lesiones pueden ser total o parcialmente irreversibles y, por tanto, persistirán. Las lesiones de naturaleza trófica o degenerativa pueden aparecer mucho más tarde, pero son raras y no deben ser consideradas como signos de actividad.

En ocasiones tras la finalización de un tratamiento adecuado, las lesiones pueden no mostrar ningún signo de regresión y, por el contrario, pueden aparecer nuevas lesiones. Ello es más probable en pacientes situados en la zona limítrofe del espectro, que han sido erróneamente clasificados como paucibacilares. En tales casos debe revisarse cuidadosamente el diagnóstico después de hacer una detallada exploración clínica y bacteriológica por un médico. Si la clasificación es correcta debe mantenerse el tratamiento a las mismas dosis durante otro periodo de 6 meses. Si se considera que la clasificación fue errónea, debe cambiarse el tratamiento y seguir el recomendado para la lepra multibacilar.

Recidiva

La recidiva corresponde a la aparición de signos y síntomas de lepra en una persona que ya ha completado exitosamente un tratamiento de TMD. Esta situación se puede dar en cualquier momento después de haber completado la TMD.

En los pacientes paucibacilares, es preciso diferenciar las recidivas de las reacciones de reversa cosa que, a menudo es difícil de hacer. Cuando se ha confirmado la recidiva después de un cuidadoso estudio clínico y bacteriológico, debe revisarse la clasificación con espíritu crítico. Si esta no cambia respecto al diagnóstico anterior, debe hacerse un nuevo tratamiento con el mismo régimen (dapsona y rifampicina) durante otro periodo de 6 meses. Hay que mantener una estrecha vigilancia para comprobar que el paciente toma los medicamentos de manera regular. Si, por el contrario, el paciente es reclasificado como multibacilar, debe instaurarse un tratamiento con 3 medicamentos según el esquema multibacilar de la OMS.

Las personas con mayor riesgo de recidivas son las que han seguido una quimioterapia inadecuada. La gran mayoría de las recidivas se deben a microorganismos sensibles a los medicamentos, por lo que es posible a tratar a los enfermos con el TMD original. Con el fin de detectar recidiva en forma precoz a estos pacientes se recomienda mantener la vigilancia periódica de los mismos una vez finalizado el tratamiento.

En pacientes multibacilares, la recidiva puede manifestarse por el deterioro clínico de las lesiones preexistentes o por la aparición de nuevas lesiones. Una recidiva bacteriológica puede preceder a una recidiva clínica en 6-12 meses. Las nuevas lesiones pueden tomar la forma de papulonódulos eritematosos, que se confunden con el eritema nodoso de la lepra (ENL). Sin embargo, en éste, las lesiones son evanescentes y tienden a desaparecer con rapidez. Además, suelen ser dolorosa y palidecen a la presión.

Si tras un estudio cuidadoso se confirma la recidiva, debe iniciarse de forma inmediata el tratamiento con dapsona, clofazimina y rifampicina, con la posología originalmente programada. Es esencial mantener una estrecha supervisión y se ha de hacer todo lo posible para asegurar la regularidad de las tomas. Ello supone una intensa educación sanitaria del paciente y de los miembros de su familia y frecuentes visitas domiciliarias por parte del personal de salud, para estimular la aceptación del tratamiento.

PREVENCIÓN Y MANEJO DE LAS DISCAPACIDADES

La quimioterapia solo constituye una parte del tratamiento de la lepra, si bien es una parte muy importante. El tratamiento de las distintas lesiones oculares, de los nervios, de las manos y de los pies, puede tener una importancia vital para el bienestar de los pacientes, tanto presente como futuro. Por lo tanto, el tratamiento supone también la posibilidad de luchar contra las deformidades, aconsejar o realizar una fisioterapia sencilla, diagnosticar y tratar las reacciones precoces y, sobre todo, reconocer las graves manifestaciones de la enfermedad que pueden necesitar hospitalización.

La mejor manera de prevenir discapacidades es el diagnóstico precoz y tratamiento oportuno de la lepra.

La OMS clasifica las discapacidades de la siguiente manera:

OJOS	
Grado 0	Sin problemas en ojos debido a la lepra. Sin evidencia de pérdida visual
Grado 1	Problemas en ojos debido a la lepra, pero la visión no está severamente afectada (visión 6/60 o mejor; puede contar dedos a 6 metros).
Grado 2	Severa discapacidad visual (visión peor que 6/60; incapacidad de contar dedos a 6 metros); también incluye lagofthalmos, iridociclitis y opacidades corneales.

MANOS Y PIES	
Grado 0	No anestesia, sin deformidad ni daño visible.
Grado 1	Anestesia presente, pero sin deformidad visibilidad o daño
Grado 2	Deformidad visible o daño presente. Ulceración, reabsorción, pérdida de estructura, rigidez o anquilosis, garra activa y/o pasiva y pérdida de la totalidad o parte de la mano o el pie.

Cada ojo debe ser evaluado y clasificado por separado.

Cada mano y cada pie, deben examinarse y clasificarse por separado

Cualquier incapacidad que no corresponda a la lepra, debe registrarse.

Tratamiento de las lesiones oculares

En las formas lepromatosas, la alta frecuencia de ceguera se debe a múltiples factores, uno de ellos es el daño en el nervio facial, en su rama cigomática y occipitotemporal, lo que ocasiona una parálisis del músculo ocular que causa el lagofthlmo. El daño ocular importante, por pérdida de la sensibilidad táctil, con frecuencia se asocia a deterioro permanente de la visión.

Lagofthalmos

Debido a la imposibilidad del cierre de la hendidura palpebral, se producen infecciones de la córnea. Al inicio, los síntomas suelen aliviarse con el tratamiento de TMD y, en algunos casos, la función de los párpados puede mejorar en forma evidente, con el ejercicio diario. Prevenir el resecaimiento, especialmente durante el sueño, utilizando un aceite suave, ayuda a prevenir la infecciones. También es de ayuda el uso de lentes oscuros que reduzcan la luminosidad y protejan a los ojos del daño.

Anestesia corneal

La sensibilidad corneal está alterada debido al daño sensorial de la rama oftálmica del trigémino, lo que produce anestesia corneal, facilitando la infección y formación de úlceras corneales. La falta de cierre palpebral, y pérdida de la sensibilidad, permiten cierto grado de queratitis.

Iridociclitis plástica aguda y fase aguda de la forma granulomatosa.

Además del daño nervioso motor y sensitivo en las formas multibacilares de la lepra, el *ML* penetra el segmento anterior y el segmento posterior del globo ocular, produciendo infiltrados nodulares en la córnea (keratitis punctata), en la conjuntiva y el iris. También infecta el cuerpo ciliar dentro del cual, se multiplica.

Los pacientes con compromiso ocular deben ser enviados a la brevedad al oftalmólogo. El compromiso ciliar, puede requerir:

- a. Dilatación completa de la pupila con atropina u otros midriáticos
- b. Medidas para contrarrestar la inflamación, como calor local, corticoides tópicos u otros medicamentos antiinflamatorios.

Estos principios sirven también para los nódulos del eritema nudoso que aparecen en los ojos.

Se debe realizar derivación urgente al oftalmólogo:

1. Pérdida reciente y brusca de la agudeza visual
2. Ojo rojo doloroso
3. Incapacidad reciente de cerrar párpados.

Tratamiento de las lesiones nerviosas de manos y pies

La inflamación aguda o crónica de los nervios periféricos produce una neuritis que suele causar dolor espontáneo y a la palpación y que, a menudo, acaba en una parálisis completa o parcial de los músculos inervados por los nervios afectados. Los troncos nerviosos que con mayor frecuencia se alteran son el cubital, el mediano, el facial y el poplíteo lateral. El dolor puede ir acompañado de parestesias.

Manos

En las manos, el compromiso de los troncos nerviosos periféricos, como el cubital, el mediano y el radial suele producir debilidad muscular con parálisis de los pequeños músculos de la mano. Ello da lugar a una mano en garra parcial o completa o a la caída de la muñeca dependiendo del nervio afectado. Otros signos de lesión en las manos son la tumefacción provocada por la inflamación, la piel seca y quebradiza y las quemaduras y otras heridas. Casi todas las erosiones se producen cuando los pacientes abandonan el cuidado de sus manos. Por tanto, es importante educar a los enfermos y estimularles a que examinen periódicamente sus manos, buscando lesiones, y a que no utilicen objetos cortantes ni calientes. Si se produce una inflamación o una herida, la mano afectada ha de ser mantenida en reposo, en una posición que evite las contracturas, por ejemplo, en una posición funcional sostenida con una ayuda de una férula.

Pies

La destrucción de los pies por las úlceras tróficas es una de las más frecuentes complicaciones de la lepra aunque podrían evitarse fácilmente si se le prestara una atención precoz. El mayor problema es la pérdida de la sensibilidad del pie que produce la enfermedad. Cuando se pierde la inervación, la piel de los pies sufre efectos secundarios debido a la pérdida de las secreciones normales, la piel de la parte inferior de las piernas se vuelve seca, escamosa y agrietada. En los pies pueden aparecer fisuras y grietas que tienden a favorecer la infección y que pueden ser la causa de alteraciones más graves en el futuro.

En estos casos, es más importante la prevención que el tratamiento y, por fortuna, es muy fácil hacer volver a la normalidad una piel seca. Hay que sumergir los pies y la parte inferior de las piernas en un recipiente con agua durante 15 a 20 minutos. Se retira el exceso de agua con una toalla y se aplica vaselina sobre la piel para conservar la humedad. Esta maniobra debe ser repetida a diario. Si aparecen grietas o fisuras, hay que eliminar el engrosamiento de la piel que se forma alrededor de sus bordes y pintar el fondo de las lesiones con violeta de genciana.

Una de las causas más importantes de incapacidad de los pacientes con lepra es la ulceración plantar. Aunque la causa básica es la pérdida de la sensibilidad, en el mecanismo de producción interviene también la presión continua durante la marcha que da lugar a una necrosis isquémica, y la lesión mecánica producida por objetos afilados.

Los pacientes con pies insensibles han de tomar 3 precauciones importantes:

1. Examinar los pies al acabar el día para descartar la presencia de heridas, curándolas inmediatamente si existen.
2. Usar zapatos o sandalias que no provoquen lesiones.
3. Limitar la marcha sobre todo sobre caminos pavimentado duros, y reducir el uso de los pies en casos de lesión o infección.

Antes de que se forme una úlcera plantar como herida abierta, suele haber una fase de inflamación profunda. Esta lesión cura sin dar lugar a una herida abierta siempre que se trate precozmente con reposo. Se debe examinar los pies de los enfermos que han perdido la sensibilidad y la sudoración buscando áreas de tumefacción, enrojecimiento, ampollas o espinas. Hay que quitar los callos y cicatrices duras con una hoja afilada o reblandecerlo con ácido salicílico durante varios días antes de eliminarlos.

Cuando se ha formado ya la úlcera y ésta se ha infectado suele producirse una gran exudación, fiebre ligera y aumento de tamaño y dolor en los ganglios linfáticos inguinales. El tratamiento de esta fase es el siguiente:

1. Reposo en cama con el pie elevado.
2. Limpieza diaria con una solución hipertónicas de sulfato de magnesio o con un antiséptico suave,

Cuando cede el estadio agudo y no existen ya signos de infección diseminada, se puede explorar la totalidad de la herida con una sonda estéril para comprobar si el hueso ha quedado expuesto. En caso afirmativo, debe mantenerse el reposo. Si la herida está bien localizada, el hueso no está expuesto y no existe una infección, puede aplicarse una férula con el fin primordial de inmovilizar el pie.

Los zapatos son una parte importante de cualquier programa de tratamiento de la lepra. La función del calzado es proteger los pies y distribuir la tensión del peso sobre la suela, evitando su transmisión a las zonas cicatrizadas y a los puntos de presión.

Casi cualquier tipo de zapato o sandalia puede proteger de las heridas penetrantes producidas por objetos agudos como espinas y vidrios. Se debe recomendar el uso de calzado de buena calidad al menos con una suela inferior de cuero, o bien zapatos ortopédicos hechos a medida.

La fisioterapia es muy útil coadyuvante del tratamiento médico y quirúrgico. Ayuda a preservar las propiedades fisiológicas de los músculos paralizados y a evitar su atrofia, además de fortalecerlos durante la recuperación. Por tanto, es imprescindible, si se desea conservar la masa y la actividad muscular durante el periodo de parálisis. La fisioterapia debe comenzar precozmente, a fin de poder obtener los mejores resultados, por lo que puede iniciarse incluso en ámbito domiciliario.

Si un paciente presenta discapacidad o deformidad debe recibir atención adecuada de rehabilitación física y de reinserción laboral y social.

MANEJO DE LOS CONTACTOS

Se define como contacto, a toda persona que conviva intradomiciliariamente o mantenga una relación estrecha con el caso índice por un período mínimo de 6 meses. Esta definición, incluye a menores de seis meses de edad.

El riesgo de contagio para los contactos intradomiciliarios de un caso índice multibacilar es 5 - 10 veces mayor y si el caso índice es paucibacilar, el riesgo de contagio es 2 - 3 veces mayor respecto al riesgo que tienen los individuos que no son convivientes de un caso índice de lepra.

Los contactos intradomiciliarios de los casos de lepra deben ser examinados por el dermatólogo tratante para descartar la presencia de lesiones o áreas hipostésicas y para solicitar exámenes complementarios si se lo estima necesario. A los convivientes, se les realizará examen físico completo cada 6 meses por 5 años si el caso índice es paucibacilar y por 10 años, si el caso índice es multibacilar.

Descripción de actividades

1. Citar a contactos intradomiciliarios.
2. Identificar factores de riesgo de transmisión
3. Realizar examen completo de la piel: si hay manchas en la piel, nódulos, infiltrados difusos o placas se debe realizar el examen de sensibilidad térmica, táctil y dolor.
4. Examen neurológico: palpación de los nervios: gran auricular, cubital, radial, mediano, ciático poplíteo externo, tibial posterior.
5. Examen oftalmológico: eritema conjuntival, lagofalmo, cierre insuficiente de la comisura palpebral, anestesia corneal.

Si existen lesiones cutáneas con alteración de sensibilidad o engrosamiento de nervios debe realizarse baciloscopía de linfa de lóbulo de oreja y lesión cutánea y/o biopsia de la lesión.

Con esto se determinará si el conviviente esta asintomático o es un caso de lepra.

Si es asintomático, se le realizará educación respecto a la transmisión, periodo de incubación y clínica a tener en cuenta; en casos confirmados habrá que tratar y notificar.

Profilaxis a contactos:

Se ha establecido que la vacuna BCG confiere protección cruzada contra *M. leprae* hasta en un 80%, siendo más efectiva con pautas de administración repetidas, según algunas publicaciones.

A los contactos estudiados y en quienes se ha descartado la presencia de enfermedad, se administrará la BCG 0,05 de la siguiente manera:

- Contactos con cicatriz BCG: aplicar una dosis de 0,1 mL en personas sobre los 5 años.
- Contactos sin cicatriz BCG: aplicar una primera dosis de 0,05 mL en menores de 3 meses y 0,1 mL en mayores de 3 meses. Repetir la dosis 6 meses después.

Ante ausencia de cicatriz BCG, a las personas con registro de la vacunación en el Registro Nacional de Inmunizaciones (RNI) se las considerará inmunizadas, por lo que aplica sólo una dosis (personas de 5 y más años).

VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE LA LEPRO

La lepra es una enfermedad emergente para Chile, con casos esporádicos, de baja transmisibilidad y sin letalidad, pero de gran impacto público. Tiene un tratamiento efectivo y sujeto a programas internacionales de eliminación. Por estas razones cumple con los criterios de importancia en Salud Pública para incluirla como enfermedad de notificación obligatoria.

De acuerdo al Decreto Supremo N° 158/04, todo caso de lepra es de notificación obligatoria, universal y diaria. El objetivo de esta vigilancia es caracterizar epidemiológicamente la lepra, al detectar los casos, identificar los grupos de riesgo y aplicar oportunamente las medidas de control.

Se debe notificar todo CASO CONFIRMADO a la Secretaría Regional Ministerial (SEREMI) de Salud correspondiente, por la vía más expedita.

Definiciones operativas

Caso sospechoso: persona de cualquier edad que presente mancha(s) hipopigmentada(s) o eritematosa(s) en la piel con pérdida o disminución de la sensibilidad.

Caso confirmado: caso sospechoso que presente una o más de las siguientes situaciones.

- Presencia de mancha(s) hipopigmentada(s) o eritematosa(s) en la piel con pérdida o disminución de la sensibilidad, confirmada por dermatólogo.
- Engrosamiento o aumento de volumen de uno o más nervios periféricos, con pérdida de la sensibilidad de la piel y/o debilidad muscular del territorio que inerva dicho nervio, confirmado por dermatólogo.
- Presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes en frotis de linfa tomado de piel, o una biopsia de piel lesionada que muestre infiltrado inflamatorio característico, con o sin la presencia de bacilos ácido alcohol resistentes.

Caso confirmado nuevo: caso confirmado, que no ha presentado la enfermedad anteriormente.

Caso confirmado recaída: caso confirmado que completó tratamiento y que vuelve a presentar signos de enfermedad. Corresponde a las recidivas clínicas.

Caso importado: caso confirmado, con enfermedad adquirida fuera del territorio nacional, al tener: diagnóstico de lepra previo al ingreso al país o antecedentes de residencia en un país endémico durante los años previos al inicio de los síntomas, sin tener un diagnóstico previo de lepra.

Caso autóctono: caso confirmado, con enfermedad adquirida en el territorio nacional, al no tener antecedentes de residencia en un país endémico durante los años previos al inicio de los síntomas.

Brote: un caso autóctono o dos o más casos relacionados a un caso confirmado que ocurren en una población o comunidad definida.

Contacto: persona de cualquier edad, cuya relación con un individuo enfermo ha sido estrecha o intradomiciliaria, en los últimos 6 meses, o lactante menor de 6 meses que convive con el caso índice.

Notificación

La lepra es de notificación universal, obligatoria y diaria.

Una vez **confirmado el caso**, el médico deberá elaborar el “Formulario de Enfermedades de Notificación Obligatoria” (disponible en: http://epi.minsal.cl/wp-content/uploads/2016/01/Formulario_ENO.pdf) y enviar a la Secretaría Regional Ministerial de Salud (SEREMI de Salud), quienes deberán ingresar la información completa al sistema informático diseñado para tal efecto.

Los casos sospechosos no deben ser notificados.

Se debe notificar según los códigos A30.0 - A30.9 (CIE-10) que se detallan en la tabla 6:

TABLA 6: CÓDIGOS CIE 10 PARA LA NOTIFICACIÓN DE LA LEPRA

Códigos CIE 10	Nombre
A30.0	Lepra indeterminada
A30.1	Lepra tuberculoide
A30.2	Lepra borderline tuberculoide
A30.3	Lepra borderline borderline
A30.4	Lepra borderline lepromatosa
A30.5	Lepra lepromatosa
A30.8	Otras formas de lepra
A30.9	Lepra sin especificar

Investigación epidemiológica

La notificación del caso dará lugar a la investigación epidemiológica por parte de epidemiología de la SEREMI de Salud, la cual tiene por objetivos:

- Determinar si el caso es autóctono o importado (ver definiciones operativas)
- Confirmar o descartar la existencia de un brote de lepra.
- Identificar los contactos del caso índice para coordinar las acciones correspondientes.

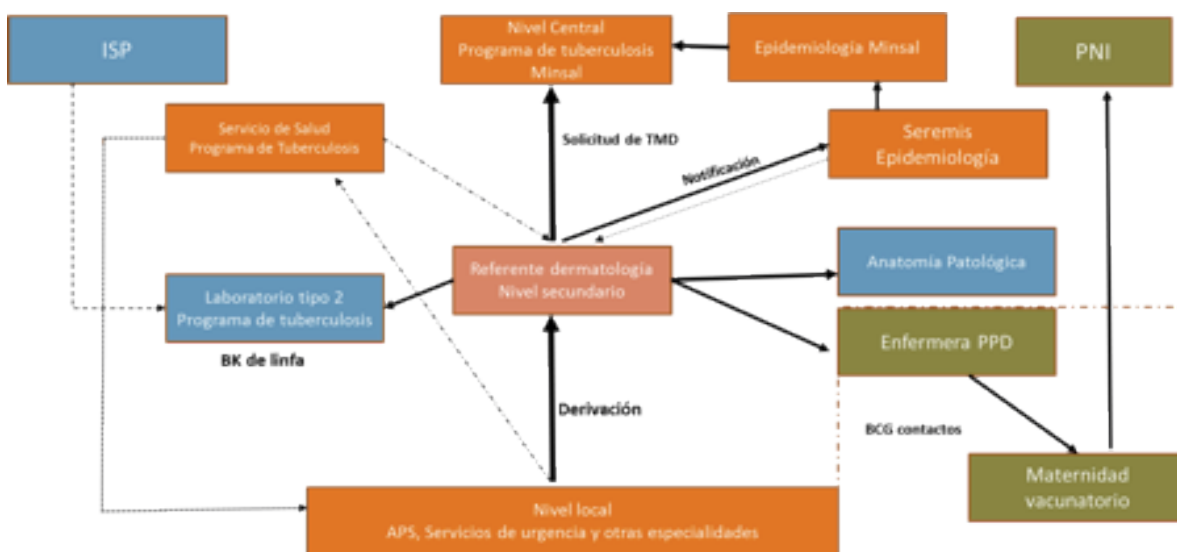
PROCESOS OPERATIVOS PARA EL MANEJO DE LOS PACIENTES CON LEPRA

Estructura organizacional para el manejo de la lepra

Debido a que *ML* corresponde a una micobacteria, la gestión de los procesos estará a cargo de miembros del Programa de Tuberculosis que se detallarán a continuación, con la colaboración del resto de los profesionales indicados en este manual.

La figura 15 corresponde a la estructura de manejo operativo de la lepra en Chile.

FIGURA 15. ESTRUCTURA OPERATIVA PARA MANEJO DE LA LEPRA



El Nivel Central corresponde al Programa de Tuberculosis del Ministerio de Salud. A este nivel se solicitan los fármacos para el tratamiento de los casos.

El referente clínico corresponde al o los dermatólogos de referencia de los niveles secundarios de cada Servicio de Salud. En el caso que un Servicio de Salud no cuente con especialista, el especialista a derivar será el dermatólogo que le corresponda según su macro red. Este profesional es el responsable de confirmar el diagnóstico y de notificar el caso a la Seremi de Salud correspondiente.

Para asegurar la atención oportuna de los pacientes sospechosos de lepra, la gestión de la hora se realizará a través de la enfermera/o del Programa de Tuberculosis que forma parte del equipo técnico en el Servicio de Salud. De modo de que el paciente tenga una atención prioritaria.

Una vez notificado el caso, epidemiología de la Seremi de Salud es la encargada de realizar la investigación epidemiológica, y en el caso de que existan contactos, gestionar su evaluación con el referente clínico a través del Programa de Tuberculosis del Servicio de Salud. .

Los contactos sanos para lepra que deben recibir vacunación BCG, serán derivados a la enfermera encargada de la administración del PPD (Programa de Tuberculosis) del mismo centro de salud, quien cuenta con la capacitación para administrar la vacuna. Para esta actividad debe esta profesional debe coordinarse con la maternidad, de modo que la vacuna sea facilitada manteniendo la cadena de frío correspondiente.

Para los exámenes complementarios, la biopsia de tejido será derivada a anatomía patológica del establecimiento de referencia, y las baciloscopías de linfa al laboratorio de tuberculosis tipo 2 del Servicio de Salud correspondiente.

Responsables y acciones

Los procesos asociados al diagnóstico y tratamiento de las personas con lepra deben ser realizados por distintos miembros de los equipos clínicos, quienes deben conocer los flujogramas y responsabilidades que les competen. Estas responsabilidades se detallan en la Tabla 7.

TABLA 7: PROCESOS, RESPONSABLES Y ACCIONES A SEGUIR PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA LEPRA EN CHILE.

Proceso	Responsable	Acciones
Sospecha de la enfermedad	Médicos de la red asistencial	Conocer las características clínicas de la enfermedad y su diagnóstico diferencial. Derivar al paciente en forma expedita al dermatólogo de referencia a través de el/la enfermera del Programa de Tuberculosis del Servicio de Salud.
Derivación	Enfermera de tuberculosis del Servicio de Salud	Gestionar la hora con dermatología en forma prioritaria (antes de 10 días).
Examen complementario: Baciloscopia de linfa	Referente del laboratorio de tuberculosis del Servicio de Salud	Realizar la técnica e informar resultados
Examen complementario: Biopsia de tejido.	Anatomopatólogo	Realizar la técnica e informar resultados
Confirmación diagnóstica	Dermatólogo/a referente.	Evaluación clínica y solicitud de exámenes.
Notificación del caso	Dermatólogo/a referente.	Llenado y envío de formulario ENO a la Seremi de Salud con la información completa.
Solicitud de tratamiento	Dermatólogo/a referente.	Envío de FORMULARIO de solicitud de tratamiento al nivel central.
Envío del tratamiento	Nivel Central Programa de tuberculosis	Gestionar el envío de los fármacos al médico solicitante.
Almacenamiento y despacho mensual de los fármacos.	Químico farmacéutico de la farmacia del establecimiento donde se encuentra el referente clínico.	Entrega mensual del blíster correspondiente al tratamiento del paciente. Supervisión de la toma de los fármacos del día 1 de cada mes.
Investigación epidemiológica	Epidemiología de la SEREMI de Salud	Realizar visita domiciliaria para la investigación epidemiológica y la determinación de la existencia de contactos.
Seguimiento de los pacientes.	Dermatólogo/a referente.	Realizar el seguimiento según corresponda al tipo de lepra y ante leproreacciones u otras reacciones adversas a fármacos.

Búsqueda de casos perdidos.	Atención primaria	Visita domiciliaria para ubicar pacientes que no han sido evaluados o que se ha perdido el seguimiento.
Derivación de los contactos	Epidemiología de la SEREMI de Salud y Programa de Tuberculosis Servicio de Salud	Gestión de la evaluación de los contactos con el médico dermatólogo referente.
Evaluación de los contactos.	Dermatólogo/a referente.	Examen clínico e indicación de TMD o vacunación según corresponda.
Vacunación BCG	Enfermera/a capacitada en técnica de PPD	Gestionar el envío de la vacuna desde la maternidad a su unidad manteniendo la cadena de frío. Realizar la vacunación. Registrar la vacunación en RNI.
Vigilancia epidemiológica	Nivel central Programa de tuberculosis y epidemiología.	Realizar el cruce de información entre los casos tratados y las notificaciones recibidas.
Capacitación de la red de laboratorio.	Sección de micobacterias del ISP	Mantener capacitados a sus referentes de laboratorio para la lectura de la BK de linfa.

Es altamente recomendable tener un conocimiento previo de los nombres de las personas a cargo de cada proceso y sus contactos telefónicos y correos electrónicos.

Otras indicaciones y recomendaciones:

- El manejo de estos casos, desde el punto de vista de las infecciones asociadas a la atención de salud, sólo requiere de la implementación de precauciones estándar.
- Se debe evitar cualquier situación de discriminación y estigma hacia los pacientes. Esto incluye exagerar en el uso de elementos de protección personal de los funcionarios de salud, que no son necesarios.
- En caso que el paciente no se haya podido ubicar o se pierda del seguimiento, el referente clínico avisará a la enfermera/o del Programa de Tuberculosis del Servicio de Salud, para que ésta, a su vez, gestione la visita domiciliaria por atención primaria.
- Se recomienda que Servicios de Salud y SEREMIS de Salud programen capacitaciones a su red asistencial, en especial a los médicos de APS, para disminuir derivaciones de sospechas de lepra que no corresponden.
- En caso de pacientes atendidos en consultas o clínicas privadas, se debe dar la facilidad para su derivación a la red asistencial pública. En caso de que el enfermo quiera seguir sus controles en forma privada, podrá hacerlo, pero la entrega de tratamiento se mantendrá en el hospital. Se sugiere fortalecer a coordinación público-privada para estos fines teniendo por objetivo facilitar que las acciones se lleven a cabo en forma completa y correcta.
- Se recomienda al Servicio de Salud realizar las acciones necesarias para mantener la adherencia al tratamiento, lo que incluye disminuir al máximo el gasto de bolsillo de los enfermos, de modo que la situación económica no sea una barrera para la curación.
- En caso de requerir asesoramiento para diagnóstico o manejo clínico, comunicarse con nivel central del Programa de Tuberculosis, quien coordinará con referente clínico nacional.
- Se debe evitar que la información confidencial de los pacientes sea obtenida por personas ajenas al sistema de salud, y tener especial cuidado en no causar alarma pública. Si este fuera el caso, informar de esta situación al nivel central.

REGISTROS

Independiente del registro de las atenciones de los pacientes en la ficha clínica, el Servicio de Dermatología deberá enviar los siguientes documentos al nivel central del Programa de Tuberculosis para el monitoreo de los enfermos.

1. Formulario de solicitud de fármacos para pacientes con lepra
2. Seguimiento semestral de pacientes.

Estos formularios son los que se detallan a continuación.

FORMULARIO DE SOLICITUD DE FÁRMACOS PARA PACIENTES CON LEPRA

Médico tratante: _____

Fecha de diagnóstico: _____

1. IDENTIFICACIÓN

Nombre	
RUT o pasaporte	
Domicilio	
Comuna	
Teléfono	
Sexo	
Edad	
Nacionalidad	
Establecimiento	
Servicio de Salud	

2. ANTECEDENTES RELEVANTES

Tiempo de evolución de las lesiones	
Probable país de contagio	
Comorbilidades	
Antecedentes de lepra en familiares	
Antecedentes personales de lepra	

3. DIAGNÓSTICO

Tipo de lepra	
Índice bacteriológico	
Índice morfológico	
Biopsia	
Compromiso neurológico	
Discapacidades	

3. TIPO DE CASO

<input type="checkbox"/>	Caso nuevo
<input type="checkbox"/>	Recidiva
<input type="checkbox"/>	Reingreso de abandono

4. ESTUDIO DE CONTACTO

Nombre del contacto	Edad	Marcar	
		Con lepra	Sin lepra

5. TRATAMIENTO SOLICITADO:

- Paucibacilar
- Multibacilar

 Firma Médico tratante

INFORME SEMESTRAL DE PACIENTES EN TRATAMIENTO DE LEPROSA

Médico tratante: _____

Fecha: _____

Nombre: _____

Establecimiento de Salud: _____

Servicio de Salud: _____

Fecha de inicio del tratamiento: _____

Tipo de Lepra: _____

Esquema indicado: _____

EVOLUCIÓN: esta información se debe completar con los últimos 6 meses de tratamiento.

	Mes:	Mes:	Mes:	Mes:	Mes:	Mes:
Asistencia a control						
Toma de tratamiento						
Reacciones adversas: sí o no						
Descripción						
Conducta adoptada						

Indicaciones:

Continuar tratamiento

Alta

Condición de egreso:

____ Curado

____ Fallecido. Causa: _____

____ Abandono. Acciones tomadas: _____

____ Suspende tratamiento. Causa: _____

____ Otro. Describir: _____

Observaciones

Firma Médico tratante

REFERENCIAS

- Aparecida E. Serodiagnosis of leprosy and follow-up of household contacts using commercial rapid test containing ND-O/LID-1 antigens. *Lepr Rev* (2017) 88, 174-183
- CDC. Leprosy. Disponible en: <https://www.cdc.gov/leprosy/>
- Expert Committee on Leprosy. Eighth report. WHO. 2012. Disponible en: http://www.searo.who.int/entity/global_leprosy_programme/publications/8th_expert_comm_2012.pdf
- Faizal M. La lepra. Universidad Nacional de Colombia. Servicio de biblioteca virtual. Disponible en: www.unal.edu.co
- Global Leprosy Strategy 2016 - 2020. Accelerating towards a leprosy-free world. Monitoring and Evaluation Guide. WHO. 2017.
- Guia para o Controle da Hanseníase. Ministerio da Saúde. 2002. Brasilia, DF. Brazil
- Guía de atención de la lepra. Ministerio de Salud. República de Colombia. 2011. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/medlab/myl-2011/myl117-8e.pdf>
- Global leprosy update, 2016. *Weekly Epidemiological Record*, 2017, 92:501-520.
- Guía 18. Guía de atención de la lepra. Ministerio de la Protección Social. Bogotá. Colombia. 2007
- Leprosy - an overview of clinical features, diagnosis, and treatment. Fischer M, J *Dtsch Dermatol Ges* 2017;15(8): 801-827.
- Manual de Normas y Procedimientos. Programa nacional de Control de Lepra. Paraguay 2015.
- Organización Mundial de la Salud. Lepra. Nota descriptiva. Octubre 2017. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs101/es/>
- Ridley DS, Jopling WH, Classification of leprosy according to immunity: a five group system. *Int J Leprosy*, 1966; 34:255-273
- Zúñiga M. Manual de Lepra. Ministerio de Salud de Chile.