

LEPRA

Enfermedad infecto-contagiosa de la especie humana, actualmente acantonada en regiones húmedas y cálidas, especialmente en los trópicos. Aunque la lepra se contagia, ya que su agente productor es una bacteria, es la menos contagiosa de las enfermedades infecciosas, necesiéndose unas condiciones genéticas reguladas por un gen irregularmente dominante.

Es de sobra conocido que a lo largo de los últimos años se ha conseguido una disminución de la incidencia de la lepra como consecuencia de una mejoría de las condiciones higiénicas y sanitarias, y una poliquimioterapia realmente eficaz. Además, la poliquimioterapia esta consiguiendo cortar la cadena de transmisión, al negativizar bacteriológicamente a un enfermo multibacilar en meses.

Aunque seguimos siendo una zona endémica, las líneas de actuación y control sobre enfermos censados hacen pensar que podemos converger hacia el objetivo de la erradicación de la lepra en el III Milenio.

EPIDEMIOLOGIA.-

En la actualidad existen en el mundo unos 2 millones de enfermos en tratamiento o vigilancia y 4 millones de discapacitados. En la India se detectan el 73 % de los nuevos casos.

Focos clásicos: Andaluz, Levantino, Canario y Gallego.

En España existen actualmente alrededor de 200 casos. Se trata de personas que han vivido en zonas con alta incidencia o de inmigrantes procedentes de ellas. En vigilancia se encuentran unos 700 antiguos enfermos, y de ellos 439 presentan algún tipo de discapacidad.

Las vías de inoculación fundamentalmente son piel y vías respiratorias. Su periodo de incubación varía entre 1 y 15 años. Es más frecuente en el hombre y más en razas amarilla y negra.

BACTERIOLOGIA.-

MYCOBACTERIUM LEPRAE

- * Clase: Actinomicetales. Género: Mycobacteriur
- * Acido - alcohol resistencia (Ziehl)
- * Granulaciones en el interior y en la vecindad
- * Composición: Lípidos (ácido micólico)
- * Cultivables a 37°: bacilo de Koch
- * Cultivables a 30° -33°: saprofitos
- * No cultivable: bacilo de Hansen

- * Tamaño:  - L. tuberculoide: 2-3 micras
 - L. lepromatosa: 6-8 micras

- * Bacilo polimorfo y pleomórfico
- * Agrupación: GLOBIS y cavidades de GLEA
- * Estructura electrónica: membrana trilaminar
- * Poder patógeno

ESTADO INMUNOLOGICO

- * S.R.E.
- * Sistema timo - linfático
- * Circunstancias específicas
- * Circunstancias paraespecíficas (BCG)
- * Circunstancias inespecíficas (Clima, raza, sexo, etc.)

MYCOBACTERIUM LEPRAE

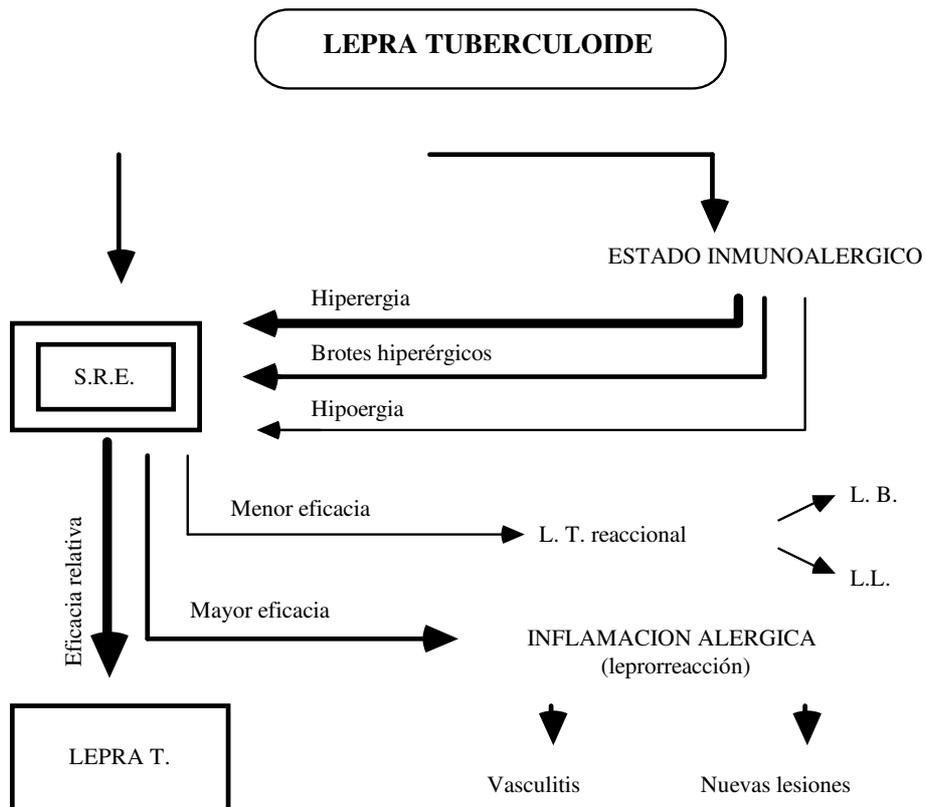
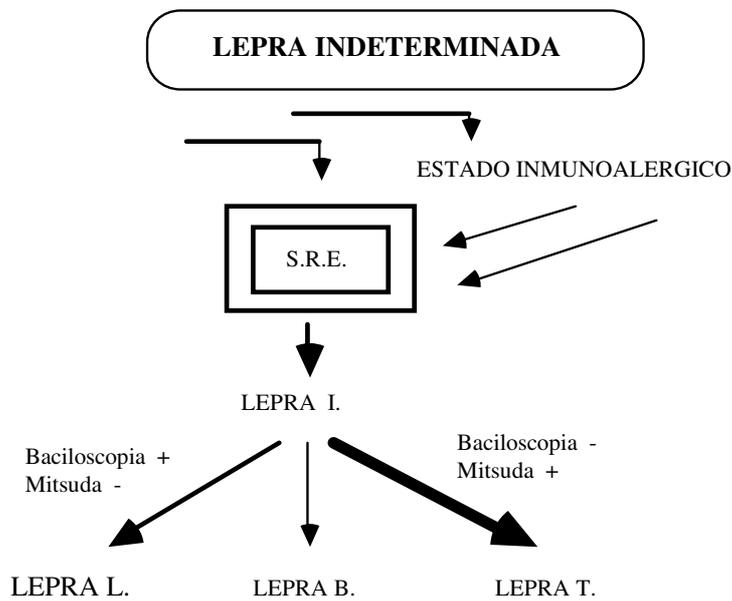
(ESTIMULO ANTIGENICO)

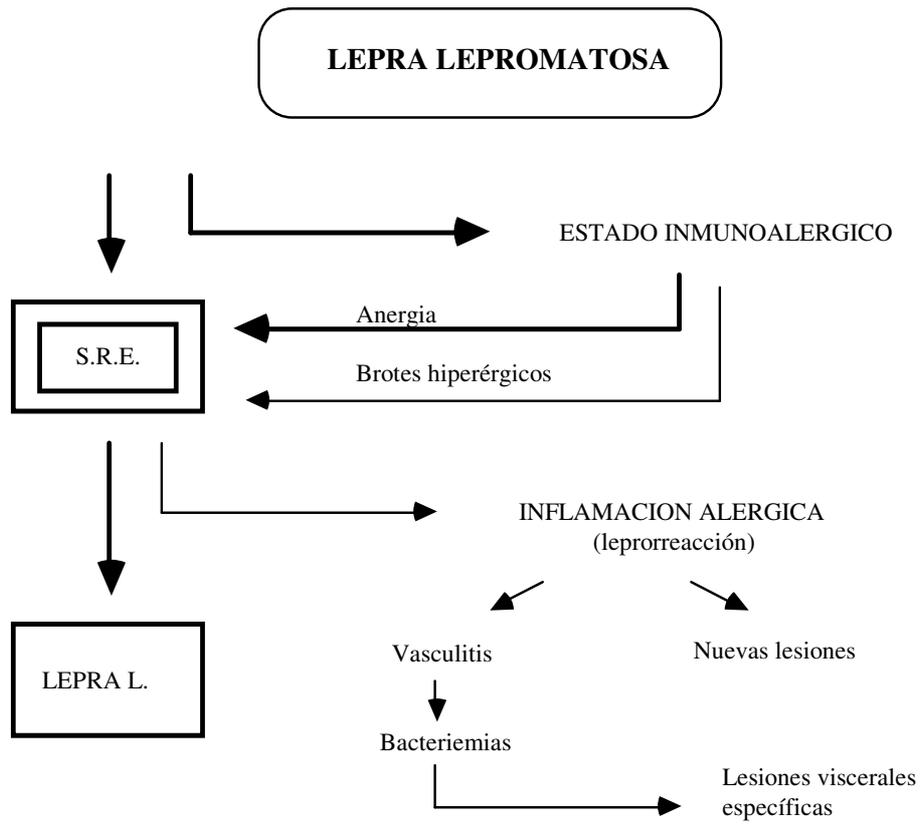
- * Lípidos ————— Histiocitos:
 - Células epitelioides (L.T.)
 - Células de Virchow (L.L.)
- * Polisacaridos y proteínas: polinucleares, linfocitos, etc.
- * Compuesto ceroides ————— reacción fibroblástica
- * Antic. proteicos ————— reacción precoz a la lepromina
- * Antic. lipóideos ————— reacción tardía a la lepromina (Mitsuda)

CLASIFICACION DE LA LEPROSIS

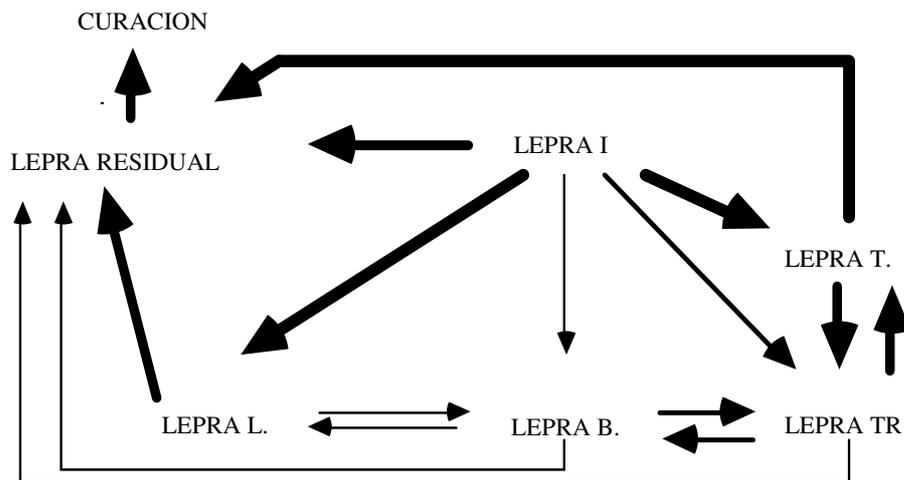
- 1938.- EL Cairo: - Lepra cutánea
- Lepra neural
- 1939.- Iberoamericana
- 1948.- La Habana
- 1953.- Madrid: - Lepra Indeterminada (normoérgica)
- Lepra Tuberculoide (hiperérgica)
- Lepra Lepromatosa (hipoérgica)
- Lepra Bordeline
- 1978.- Ridley y Jöpling: TT - TB - BB - BL - LL

PATOLOGIA GENERAL DE LA LEPROSA-





MUTACIONES



CLINICA DE LA LEPROSA.-

Las características diagnósticas de la lepra son dos: la anestesia de las lesiones cutáneas y una baciloscopia positiva en las mismas o en piel aparentemente sana o mucosas. El resto de las características ayudan más a clasificar la lepra que ha diagnosticarla. La lepra, tanto o más que una enfermedad cutánea, es una afectación del sistema nervioso periférico.

Sospecha diagnóstica:

- a. Cualquier enfermo que presenta lesiones cutáneas y afectación concomitante neural periférica.
- b. Cuadro caracterizado por lesiones cutáneas crónicas asintomáticas.
- c. Cualquier lesión cutánea que curse con cierto grado de anestesia, disminución de la sensibilidad táctil, anhidrosis o alopecia.

LEPROSA INDETERMINADA

* BACILOSCOPIA:	Negativa o bacilos aislados
* INMUNOLOGIA :	Mitsuda positivo / negativo
* CLINICA:	Máculas de contornos borrosos, alopecias, hipo o anhidróticas. Rinitis.
* LOCALIZACION:	Cara, nalgas, pecho, espalda.

LEPROSA TUBERCULOIDE

* BACILOSCOPIA:	negativa
* INMUNOLOGIA:	Mitsuda positivo
* LESIONES CUTANEAS:	<ul style="list-style-type: none"> - Lepra nodular infantil - Forma macular - Forma tuberculoide menor - Forma tuberculoide mayor
* FORMA NEURITICA PURA	
* LEPRORREACCIONES	
* LEPROSA TUBERCULOIDE REACCIONAL	

LEPRA LEPROMATOSA

* BACILOSCOPIA:	+++ Bacilos y globis
* INMUNOLOGIA:	Mitsuda negativo
* LESIONES CUTANEAS:	<ul style="list-style-type: none"> - Máculas - Lepromas - Infiltraciones - Ulceraciones
* LEPRORREACCIONES	
* LESIONES NEURALES	
* LESIONES VISCERALES	

ANATOMIA PATOLOGICA.-

Lepra indeterminada:

Inespecífica. Ocasionalmente infiltrado linfocitario discreto perineural o perianexial.

Lepra tuberculoide:

Granuloma tuberculoide perineural que destruye el nervio.

Lepra lepromatosa:

Epidermis aplanada con zona subepidérmica (zona de Grenz) libre. Infiltrado dermohipodérmico nodular o difuso con abundantes histiocitos de aspecto espumoso (células de Virchow) con presencia de bacilos y globis.

MANIFESTACIONES NEUROLOGICAS.-

Enfermedad caracterizada por su marcado neurotropismo y avance centrípeto de la infección. La característica fundamental es la hipertrofia de los troncos nerviosos que se encuentran duros y arrosariados en la L.T. y blandos y fusiformes en la L.L.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE LA LEPROSIS

* NEURITIS PERIFÉRICA		Hipertrofia nerviosa L.T.: infiltración nerviosa L.L.: compresión nerviosa
* LESION		Motora: cubital, mediano, c. poplíteo interno, tibial posterior, r. oftálmica facial, facial, radial. Sensitiva Trófica
* ANHIDROSIS		

DIAGNOSTICO DE LA LEPROSIS.-

1. Anestesia de las lesiones cutáneas
2. Hipertrofia de troncos nerviosos
3. Baciloscopia + en piel o mucosas

LEPORREACCIONES.-

Su causa más frecuente es el tratamiento con Sulfonas, infecciones, estrés, etc. El cuadro cutáneo se debe al depósito de inmunocomplejos (reacción tipo II) caracterizado por lesiones a tipo eritema nodoso, acompañadas de fiebre, malestar general y visceralización de las lesiones. Existe una leporreacción más leve (reacción tipo I) por aumento de la inmunidad celular caracterizada por tumefacción de las lesiones y discreta febrícula.

Una forma grave es la **Reacción de Lucio** en la LL con aparición de grandes ulceraciones en piernas o generalizadas, con tendencia a la recidiva. Con frecuencia se complica por infección bacteriana secundaria y sepsis

Tratamiento.-

En la forma de LL se preconiza a Talidomida a dosis iniciales de 400 mg con disminución progresiva hasta 50 mg. Contraindicada en mujeres gestantes.

Los corticoides solo se utilizan en la LT a una dosis inicial de 40-60 mg, también se recomienda la pentoxifilina.

En la reacción tipo I se administra prednisona y clofazimina.

TRATAMIENTO DE LA LEPRO.-

Actualmente el tratamiento de la lepra se basa en el empleo combinado de varias medicaciones: Sulfonas, Clofazimina y Rifampicina.

Pauta de la OMS para el tratamiento.-

Lepra multibacilar.-

Duración del tratamiento: 12 a 18 meses:

Rifampicina: 600 mg 1 vez al mes + Sulfona: 100 mg /día + Clofazimina: 50 mg/día o 150 mg 1 vez al mes.

Lepra paucibacilar con más de 2 lesiones.-

Duración del tratamiento 6 - 9 meses:

Rifampicina: 600 mg 1 vez al mes + Sulfona: 100 mg /día

Lepra paucibacilar con lesión única.-

Dosis única:

Rifampicina 600 mg + Ofloxacino 400 mg + Minociclina 100 mg

También son bactericidas las fluoroquinolonas (ofloxacino), claritromicina y minociclina.

TUBERCULOSIS CUTANEAS

La tuberculosis de la piel está causada por *M. tuberculosis* y *M. bovis*, y en ciertas condiciones por el bacilo de Calmette-Guérin (BCG), forma atenuada de *M. bovis*. La clasificación clínica de la TBC cutánea se ha basado en las diferentes formas de presentación, pero de hecho, lesiones clínicas similares pueden tener un origen diferente. Más recientemente las clasificaciones se basan en el modo de infección o de estado inmunológico del huésped, pero no resultan completamente satisfactorias.

Clasificaremos las tuberculosis en **infecciones exógenas**, **infecciones por extensión endógena**, **lesiones causadas por la vacunación con BCG**, y un grupo de erupciones, las **tubercúlides**, grupo de lesiones nosológica y patogénicamente menos conocidas.

La infección tuberculosa de la piel se encuentra extensamente distribuida por todo el mundo con una prevalencia mayor para las regiones con clima frío y húmedo, menos frecuente en los trópicos. En Europa y Norteamérica, la incidencia de la tuberculosis cutánea parece declinar con respecto a las pasadas décadas. Un incremento de las mismas ocurre con la aparición del SIDA epidémico.

El modo de introducción de la micobacteria en la piel puede ser exógeno, por una fuente externa o por autoinoculación. La infección exógena puede dar lugar al chancro tuberculoso o a la tuberculosis verrucosa cutis, según el grado de inmunidad del huésped.

La extensión endógena puede ocurrir por continuidad de un proceso tuberculoso (escrofuloderma), por vía linfática (lupus vulgar) o por diseminación hematológica (tuberculosis aguda miliar de la piel y lupus vulgar).

El sustrato anatomopatológico es el tubérculo, acumulo de histiocitos epitelioides con células gigantes "cels. de Langhans", entre una variable cantidad de necrosis caseosa en el centro, todo ello rodeado por una extensa banda de linfocitos.

CLASIFICACION DE LAS TUBERCULOSIS CUTANEAS

Infección exógena:

Chancro tuberculoso (huésped no inmune)
Tuberculosis verrucosa cutis (huésped inmune)

Extensión endógena:

Lupus vulgar
Escrofuloderma
Tuberculosis gomosa
Tuberculosis orificial
Tuberculosis aguda miliar de la piel

TBC post vacunación

Tubercúlides

Liquen escrofuloso
Tuberculíde pápulo-necrótica
Vasculitis nodular
Eritema nodoso

CHANCRO TUBERCULOSO.-

Aparece como resultado de la inoculación de la micobacteria en la piel de un huésped previamente no infectado de TBC. El chancro y las adenopatías regionales constituyen el complejo primario tuberculoso de la piel. La lesión aparece 2 a 4 semanas después de la inoculación. La extensión a los ganglios regionales produce una adenitis tuberculosa. Se trata de una forma de presentación excepcional de la TBC primaria.

Clínica.-

La lesión establecida se caracteriza por una úlcera irregular de borde mal delimitado, con un fondo granular y hemorrágico. Con el tiempo el borde se indura. En ocasiones cuando no existe traumatismo la lesión se caracteriza por una escama plateada que a la vitropresión deja ver unos nódulos de aspecto de “**jalea de manzana**”. La lesión cura o evoluciona hacia un lupus vulgar.

TUBERCULOSIS VERRUCOSA CUTIS.-

Aparece como consecuencia de la inoculación del microorganismo en la piel de un paciente previamente infectado y que presenta un grado de inmunidad moderado o alto.

Clínica.-

Las lesiones aparecen en zonas expuestas a traumatismos, esputos o material tuberculoso. La mano es la zona más frecuentemente afectada. La lesión comienza por una pequeña pápula verrucosa asintomática, crece excéntricamente dando lugar a una placa de límites serpiginosos. El centro puede involucionar dejando una cicatriz blanda y atrófica. La lesión suele tener una coloración violácea, roja o pardusca. Su consistencia suele ser de una firmeza irregular con áreas que rezuman material purulento. La linfadenitis es rara. Se extiende de forma extremadamente lenta y las remisiones espontáneas son frecuentes.

LUPUS VULGAR.-

Es una forma de TBC progresiva que se presenta en personas con un grado de inmunidad alto o moderado. La lesión característica es una placa compuesta por nódulos con aspecto de **“jalea de manzana”**.

Clínica.-

El lupus vulgar puede desarrollarse en el foco primario de inoculación, por extensión directa de linfadenitis, por diseminación linfática y, rara vez, por diseminación hematógena. La mayoría de lesiones se localizan en cabeza, cuello y alrededor de la nariz. La lesión inicial es plana de coloración marrón-rojiza, de consistencia blanda casi gelatinosa. Con el tiempo toma una coloración pardusca y se extiende lentamente tomando un aspecto arciforme. La vitropresión demuestra la existencia de nódulos en **“jalea de manzana”**. Su evolución es lenta, pero progresiva, pudiendo dar lugar a cicatrices inestables sobre las que reaparecen nuevas lesiones. Pueden existir formas ulceradas y mutilantes, formas vegetantes e incluso tumorales.

ESCROFULODERMA.-

Aparece más frecuentemente en región parotídea, submandibular, supraclavicular y cara lateral de cuello. Se produce por la afectación y fistulización de la piel suprayacente de un foco tuberculoso, en general de un ganglio linfático.

Clínica.-

Comienzan por la aparición de nódulos firmes, infiltrados y asintomáticos, posteriormente sufren un proceso de licuefacción y fistulización, dando lugar a úlceras y trayectos con descarga de material acuoso, purulento o caseoso. Las úlceras presentan un suelo granuloso. La curación espontánea es posible, dejando tractos fibrosos y cicatrices queiloideas.

TUBERCULOSIS GOMOSA.-

Es debida a una diseminación hematógena desde un foco primario durante episodios de bacteriemias y disminución de la inmunidad. Se observa sobre todo en niños malnutridos.

Clínica.-

Nódulo subcutáneo duro que se reblandece lentamente dando una masa fluctuante bien delimitada. Las extremidades se afectan más que el tronco. La piel suprayacente se abre de forma gradual hasta formar una úlcera socavada, a menudo con fístulas sinuosas.

TUBERCULOSIS ORIFICIAL.-

Aparece en las mucosas y piel de los orificios naturales debida a una autoinoculación por una TBC progresiva de órganos internos.

Clínica.-

Se producen pequeños nódulos que rápidamente se abren formando úlceras poco profundas dolorosas y de bordes azulados y socavados. Su diámetro no suele ser mayor de 2 cm. y no muestran tendencia a la curación espontánea. Se presenta con predilección en la boca, alrededor del ano y genitales. El dolor es una de las características principales.

TUBERCULOSIS AGUDA MILIAR DE LA PIEL.-

Afecta sobre todo a los niños por diseminación hematógica. Es una forma extremadamente rara. y a partir de una TBC miliar fulminante.

Clínica.-

Las lesiones aparecen diseminadas y están constituidas por máculas o pápulas y lesiones purpúricas. Algunas presentan vesiculación o necrosis central.

TUBERCULOSIS POR VACUNACION CON BCG.-

En algunas ocasiones la vacunación con BCG puede dar lugar a lesiones inespecíficas, quistes, eczema, granuloma, eritema nodoso, etc. También pueden presentarse lesiones específicas a tipo lupus vulgar, abscesos subcutáneos, escrofuloderma, etc.

LIQUEN ESCROFULOSO.-

Erupción de pequeñas pápulas liquenoides amarillas o pardo-rojizas con frecuencia foliculares que afecta a niños o adultos jóvenes con tuberculosis. Suelen agruparse en placas discoides, generalmente en tronco. Involucionan sin dejar cicatriz.

TUBERCULIDE PAPULO-NECROTICA.-

Erupción simétrica de pápulas que se necrosan y curan dejando cicatriz. La respuesta rápida al tratamiento antituberculoso no deja duda sobre su etiología.

Clínica.-

Erupción recurrente de pápulas duras de coloración rojo oscuro, posteriormente se recubren de costras o se ulceran dejando cicatrices pigmentadas en el curso de pocas semanas. Suelen ser asintomáticas.

VASCULITIS NODULAR.-

Trastorno constituido por lesiones nodulares persistentes o recurrentes en las piernas. Sobre todo aparece en mujeres con eritrocianosis. En general existe un foco de tuberculosis activa o antigua.

Clínica.-

Erupción indolora de nódulos mal definidos, que afectan cara posterior de piernas de mujeres jóvenes o de edad mediana con circulación eritrocianótica. Las piernas suelen estar edematosas. Mejorar durante el verano, pero en ocasiones persisten y se ulceran. Las úlceras son recortadas y de borde azulado. La curación es lenta.

Hoy muchos autores aceptan que la vasculitis nodular es un síndrome multifactorial, en el que una de las causas puede ser la TBC. La denominación de "***Eritema indurado de Bazin***" de los autores clásicos se reserva para los casos con etiología tuberculosa probada.

ERITEMA NODOSO.-

Nódulos dolorosos recubiertos por piel eritematosa localizados generalmente en cara anterior de piernas. Cursa por brotes. Los nódulos no se ulceran pero tienen tendencia a la curación con pigmentación residual en 4-6 semanas. La etiología puede ser múltiple, infecciones (estreptococo, tuberculosis, lepra, etc.), enteropatías (colitis ulcerosa, enteritis regional), sarcoidosis, drogas (anticonceptivos orales, sulfonamidas, etc.).

INFECCIONES POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS

Sinonimias.-

Micobacterias distintas de TB, Micobacteriosis no tuberculosas, Micobacteriosis ambientales, Micobacteriosis anónimas, Micobacteriosis oportunistas.

Características fundamentales.-

- Más de una docena de especies de micobacterias transmitidas por inoculación accidental.
- La clínica se caracteriza por presencia de pústulas, placas y nódulos queratósicos con o sin supuración, úlceras o patrón esporotricóide.
- Las infecciones diseminadas se producen en inmunodeprimidos.
- El diagnóstico se basa en el aislamiento o identificación del microorganismo responsable.

Mycobacterium marinum.-

Enfermedad granulomatosa crónica de la piel, clínica e histológicamente similar a la tuberculosis, causada por inoculación directa del *M. marinum*. El hábitat natural de esta micobacteria es el agua y en particular los depósitos que no son renovados con frecuencia. El tiempo de incubación es de unas 3 semanas. La lesión inicial suele ser única en forma de nódulo o pústula que se rompe dando una ulceración costrosa; en ocasiones, la lesión es verrucosa o supurativa, rara vez son lesiones diseminadas, salvo en inmunodeprimidos. Ocasionalmente los ganglios regionales aumentan de tamaño. Suelen curar espontáneamente en unos meses o en 1 a 3 años. Su tratamiento es la extirpación o criocirugía. Los antibióticos más eficaces son tetraciclinas y minociclina.

Mycobacterium ulcerans.-

Sinonimia: Úlcera de Buruli

El *M. ulcerans* infecta piel y tejido celular subcutáneo y origina úlceras no dolorosas. Después de la lepra y tuberculosis es la micobacteriosis más frecuente que se presenta en pacientes inmunocompetentes en todo el mundo. Se caracteriza por un nódulo asintomático, duro de 1 – 2 cm. de diámetro que unos dos meses después se ulcera que alcanza un tamaño de hasta 15 cm. o más. Las adenopatías y síntomas generales son escasos o ausentes. Su tratamiento es la extirpación quirúrgica. El calor continuo a 40°C puede favorecer la reabsorción sin necesidad de cirugía. La antibioterapia es decepcionante, ocasionalmente la Rifampicina puede ser eficaces en las formas precoces.