

CONSENSO SOBRE PREVENCIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE

LA LEPRA

AUTORIDADES

MINISTERIO DE SALUD

Dr. Jorge LEMUS

SECRETARÍA DE PROMOCIÓN DE LA SALUD, PREVENCIÓN Y CONTROL DE RIESGO.

Dr. Adolfo RUBINSTEIN

SECRETARÍA DE POLÍTICAS, REGULACIÓN E INSTITUTOS

Dr. Raúl Alejandro Luis RAMOS

SUBSECRETARÍA DE PROGRAMAS DE PROMOCIÓN, PREVENCIÓN Y ATENCIÓN PRIMARIA

Dr. Mario KALER

SUBSECRETARÍA DE POLÍTICAS, REGULACIÓN Y FISCALIZACIÓN

Dra. Kumiko EIGUCHI

DIRECCIÓN NACIONAL DE SIDA Y ENFERMEDADES DE TRANSMISIÓN SEXUAL

Dr. Sergio MAULEN

DIRECCIÓN NACIONAL DE REGULACIÓN SANITARIA Y CALIDAD EN SERVICIOS DE SALUD

Dr. Guillermo Ismael WILLIAMS

PROGRAMA NACIONAL DE CONTROL DE LA TUBERCULOSIS Y LEPRA

DIRECCIÓN DE CALIDAD DE LOS SERVICIOS DE SALUD

COORDINACIÓN

Dirección de Calidad de los Servicios de Salud

Giselle Balaciano. Licenciada en Nutrición. Magíster en Efectividad Clínica.

Programa Nacional de control de Lepra

Ruth Alperovich. Médica Dermatóloga

EQUIPO ELABORADOR

Hospital F.J. Muñiz

Dra. Margarita Jaled. Médica Dermatóloga. Ex jefa de Leprología. Hospital F. J. Muñiz.

Hospital Nacional Dr. B. Sommer

Dra. Isabel Soto. Jefa de Sección Leprología, Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Dr. B. Sommer.

Dra. María Cecilia Medina. Supervisora de Leprología Extramuros, Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Dr. B. Sommer.

Sociedad Argentina de Leprología

Dr. Jorge Tiscornia. Presidente de la Sociedad Argentina de Leprología.

Sociedad Argentina de Infectología

Dr. Tomas Orduna. Médico de planta.

Revisores externos

Hospital Nacional Dr. B. Sommer

Dra. Marcia Bruni. Jefa de Dermatología. Hospital Nacional Dr. B. Sommer.

Vicepresidenta de la Sociedad Argentina de Leprología.

Dr. Diego Scaricaciottoli. Médico oftalmólogo. Coordinador del Servicio de Oftalmología.

Dr. Raúl José Franco. Jefe del Servicio de Microbiología del Hospital Nacional Dr. B. Sommer

Programa Provincial de Lepra. Provincia de Chaco .

Dr. Baltazar Paniagua. Jefe de Programa.

Hospital F.J. Muñiz

Dra. Liliانا Olivares Jefa de Dermatología Hospital F.J. Muñiz.

Programa de Lepra de la Provincia de Santa Fe.

Dra. Silvia Paredes. Ex Jefa del Programa

OPS/OMS

Dr. Denis Paul Jacques Daumerie. Project Manager. NTD - Control of Neglected Tropical Diseases. HIV/AIDS, TB and Neglected Tropical Diseases. WHO HQ. Geneva, Switzerland

Dr. Santiago Nicholls. Asesor, Enfermedades Infecciosas Desatendidas y Lepra. Unidad de Enfermedades Desatendidas, Tropicales y Transmistas por Vectores. Departamento de Enfermedades Transmisibles y Análisis en Salud (CHA)

Dr. Stephen Lyons. Programme Officer. NTD - Control of Neglected Tropical Diseases HIV/AIDS, TB and Neglected Tropical Diseases. WHO HQ. Geneva, Switzerland

Introducción

Descripción del Programa Nacional de Lepra

El Programa Nacional de Lepra fue creado en el año 1976, con una estructura vertical de alta calidad pero baja cobertura hasta que el proceso de descentralización permitió alcanzar, con las acciones de control de lepra, a un mayor porcentaje de la población expuesta. En ese momento existía un registro nacional de 11.576 casos (pacientes en tratamiento, vigilancia y altas) que eran tratados con monoterapia sulfónica, esquema que fue reemplazado por el tratamiento poliquimioterápico (PQT) en la década del 80. Esta nueva implementación asociada a una intensa tarea de depuración de registros históricos, permitió llegar a diciembre de 2011 con un número de casos registrados en tratamiento de 736 pacientes; y a 2016 a 513 pacientes en tratamiento.

El Programa Nacional de Lepra depende del Ministerio de Salud de la Nación. Cuenta con referentes Nacionales y Provinciales en las 12 provincias del área endémica, con centros periféricos de atención en sus respectivos departamentos. El Hospital Nacional "Dr. Baldomero Sommer" es el hospital de referencia Nacional en asistencia, docencia y capacitación en el que se apoya el PNL.

Tiene como principales objetivos la interrupción de la transmisión del *Mycobacterium leprae* por medio del diagnóstico y tratamiento precoz de casos nuevos; la prevención de discapacidades; la rehabilitación en caso de enfermedad ya instaurada y la educación del equipo de salud y la comunidad toda para lograr la inserción social de las personas

afectadas y sus allegados. Por último, garantizar de forma continua y gratuita la distribución de la medicación para cada caso.

Objetivos del documento

En 1997 se realizó la primera edición del Manual de Normas Técnicas con conceptos de fisiopatología, epidemiología y aspectos terapéuticos de la enfermedad.

Con este nuevo documento queremos poner a disposición de todo el equipo de salud una herramienta que les permita incorporar fundamentos acerca de los distintos aspectos de la enfermedad como la etiología, forma de transmisión y presentación, diagnóstico, modalidades terapéuticas y prevención de discapacidades.

De esta manera, se espera mejorar la calidad de atención de los pacientes con lepra y sus contactos, con el fin de aumentar el número de personas diagnosticadas, tratadas y controladas.

Usuarios del documento

El siguiente documento está dirigido a todo el personal de salud: médicos, enfermeros, bioquímicos, kinesiólogos, farmacéuticos, agentes sanitarios, asistentes sociales.

Metodología

Con el fin de obtener información necesaria, se efectuó una revisión de la literatura disponible, utilizando los portales RIMA, PUBMED y biblioteca de la Organización Panamericana de la Salud (OPS/OMS). Las palabras clave utilizadas fueron: lepra, clasificación, contactos, diagnóstico, tratamiento, reacción, discapacidades, prevención, estigma y discriminación.

Para la realización de este documento, se contó con la colaboración de expertos Nacionales, Internacionales y Sociedades Científicas. Se realizó intercambio epistolar (correo electrónico) entre los expertos y una reunión presencial con el fin de establecer consensos. En base a los comentarios y sugerencias de los expertos se elaboró la versión final de este escrito, la cual fue presentada a los participantes del proceso de revisión para que formalicen su adhesión al mismo.

INTRODUCCIÓN A LA LEPRA

Definición de la enfermedad

La lepra es una enfermedad infectocontagiosa crónica, causada por un microorganismo, el *Mycobacterium leprae*, que afecta principalmente la piel, mucosas y nervios periféricos ¹. Puede manifestarse con un amplio espectro de formas clínicas, desde la lepra paucibacilar con escasas lesiones localizadas, hasta la lepra multibacilar con lesiones generalizadas y posibilidad de comprometer órganos internos. La forma clínica adquirida depende de la inmunidad celular del huésped ², cuando hay falla o nulidad de la misma, se desarrollará una forma lepromatosa (multibacilar) y cuando es insuficiente se desarrollará una forma tuberculoide (paucibacilar).

La afinidad del *Mycobacterium leprae* por los nervios, determina la clínica de la lepra por medio de su consecuencia directa: el daño neural.

Se trata de una enfermedad que, a pesar de tener una clínica variable, es diagnosticable y curable al recibir el esquema PQT propuesto por la OMS. El diagnóstico y tratamiento precoz previene las discapacidades que podrían presentarse en el curso de la enfermedad, como así también su propagación hacia los contactos de pacientes bacilíferos.

Definición del agente

El *Mycobacterium leprae* fue descubierto en 1873 por Gerard Hansen en Noruega ^{2,3}. Es un bacilo intracelular obligado, ácido alcohol resistente que se multiplica principalmente en el interior de los macrófagos de la piel (histiocitos), de los nervios periféricos (células de Schwann) y en el sistema retículoendotelial.

La característica principal es que no ha podido ser cultivado in vitro.

A partir del año 1960 se logra reproducir la infección en la almohadilla plantar del ratón, método que permitió realizar estudios bacteriológicos de este microorganismo.

El tiempo de multiplicación es de 12 a 14 días, con un período de incubación variable que puede extenderse desde meses a 5 o más años. Este período prolongado explica que en muchas ocasiones no pueda establecerse la exposición a casos conocidos.

La proliferación óptima se produce a los 30°C lo cual podría explicar su predilección por las zonas frías del organismo, la piel y las vías respiratorias superiores; puede ser viable fuera del cuerpo durante varios días en condiciones adecuadas de humedad.

Modo de transmisión y evolución de la infección

Se considera que el ser humano enfermo es la única fuente de infección ².

Se transmite de persona enferma a persona sana susceptible. Para que se produzca el contagio deben darse determinadas condiciones ¹.

- a. Contacto con un paciente bacilífero que elimina grandes cantidades de bacilos a través de secreciones nasales.
- b. Existencia de algún grado de inmunocompromiso específico para el *Mycobacterium leprae* que determine la susceptibilidad del huésped.
- c. Contacto estrecho por período prolongado. Esto no sólo incluiría al contacto intradomiciliario, sino también el contexto social y laboral ⁴.

Actualmente se considera que la inhalación de gotitas de Flügge cargadas de bacilos es la vía de entrada principal. La inoculación por insectos no es considerada válida. Cabe destacar que la lepra no es una enfermedad hereditaria.

Una vez que el bacilo ingresa en el organismo va directamente hacia los ganglios linfáticos donde cumple la primera etapa de la infección (período de incubación), esta puede durar desde meses hasta cinco o más años. Pueden desencadenarse tres procesos: ^{5,6}.

- Destrucción total del bacilo, con lo cual no se produce la enfermedad. Se da en el 90 a 95% de las personas infectadas.
- Destrucción parcial del bacilo por acción de la inmunidad celular, aunque insuficiente para eliminarlo. Se produce enfermedad que adopta formas clínicas paucibacilares (PB).
- No hay destrucción del bacilo por falla de la inmunidad celular y se produce enfermedad con formas clínicas multibacilares (MB).

Epidemiología de la enfermedad

La lepra en Argentina se caracteriza por su moderada endemidad y focalización en ciertas áreas endémicas (provincias NEA, NOA y centro del país), aunque en los últimos años se han recibido notificaciones de casos residentes en áreas no endémicas (región de Cuyo y Patagonia) debiéndose esta circunstancia más que a un hecho epidemiológico, a las muy frecuentes migraciones internas y ocasionalmente de países limítrofes (Bolivia y Paraguay). Merece especial mención el área de Ciudad de Buenos Aires y Conurbano

Bonaerense, zona de gran concentración de casos autóctonos y migrantes internos y externos.

Si bien la magnitud de la epidemia es moderada y la morbilidad global por lepra es baja comparada con otras enfermedades transmisibles, su importancia como problema de salud pública está dada por las discapacidades físicas y sociales, permanentes y progresivas que produce, de no mediar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno, regular y completo ⁷.

A nivel mundial, según los informes oficiales de OMS de 136 países y territorios, el número de casos nuevos detectados durante el 2015 fue de 210 758. Al 31 de diciembre de 2015 el número de casos registrados en tratamiento fue de 174 608, para una prevalencia global de 0.29 por 10.000 habitantes.

En las Américas desde 2006 se ha presentado un descenso en el número de casos nuevos de lepra reportados anualmente, pasando de 47.612 a 28806 en 2015. Brasil reportó 26395 casos nuevos en 2015, 91,6% de los casos nuevos reportados en la región. La prevalencia notificada disminuyó de 0,72 por 10.000 habitantes a 0,31 en el período 2006-2015⁷.

En nuestro país, la tasa de prevalencia Nacional es de 0,13/10000 habitantes y la tasa de detección Nacional es 0,71/100000 habitantes en 2016 (ver anexo 1).

Si bien Argentina alcanzó la meta de eliminación a nivel Nacional, definida por la OMS como una tasa de prevalencia inferior a 1/10000 habitantes, persisten algunos bolsos endémicos donde la carga de la enfermedad es superior como en la provincia de Formosa.

Diagnóstico

Responsable: Médico general y/o familiar - Médico clínico.

Nivel de atención: primer nivel.

El diagnóstico de lepra se realiza cuando la persona presenta uno o más de los siguientes signos o síntomas y todavía no concluyó un esquema completo de tratamiento: ⁹

- Lesiones cutáneas hipopigmentadas, rojizas o amarronadas con pérdida bien definida de la sensibilidad.
- Lesiones de los nervios periféricos, puestas de manifiesto por pérdida de sensibilidad y de fuerza en manos o pies.
- Frotis cutáneos positivos.

Se debería sospechar lepra en toda persona que presente alguno de los siguientes signos o síntomas: ¹⁰

- Máculas hipocrómicas o eritematosas o amarronadas en la piel.
- Pérdida o disminución de la sensibilidad en dichas lesiones.
- Entumecimiento u hormigueo en las manos o los pies.
- Debilidad de las manos o pies.
- Dolor o hipersensibilidad de los nervios.
- Inflamación o presencia de nódulos en la superficie corporal.
- Heridas o quemaduras indoloras en las manos o pies.

La presentación clínica de la enfermedad de Hansen es variable ⁵ debido a su amplio espectro de manifestaciones, por lo cual, en algunos casos, es considerado un desafío para el equipo de salud poder arribar al diagnóstico de lepra ³.

Clasificación

Clasificar correctamente los casos de lepra es de gran importancia para garantizar:

- La elección del esquema terapéutico más adecuado.
- La identificación de los casos bacilíferos o que puedan virar a una forma clínica multibacilar, que es la de mayor importancia epidemiológica debido a que mantiene la cadena de transmisión.
- La identificación de los casos con mayor riesgo a desarrollar deformidades, para evitarlas o minimizarlas.

Actualmente están en vigencia las siguientes clasificaciones ³:

1- Clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)

Es una clasificación eminentemente operativa. Agrupa a las personas enfermas según su baciloscopía y/o número de lesiones. **Es utilizada y recomendada por el Programa Nacional de Control de Lepra**, dado que brinda orientación respecto del esquema terapéutico a utilizar ¹⁷. Los pacientes se clasifican en dos grandes grupos:

Lepra PB: paciente con 5 o menos lesiones cutáneas y baciloscopía negativa.

Lepra MB: pacientes con 6 o más lesiones cutáneas O baciloscopía positiva.

2- Clasificación de Ridley y Jöpling

Se basa en la respuesta inmune de la persona enferma, que es la que determina la forma clínica y el pronóstico de la enfermedad.

Incluye las siguientes formas clínicas:

Tuberculoide (LT).

Borderline - Tuberculoide (BT).

Borderline - Borderline (BB).

Borderline - Lepromatosa (BL).

Lepromatosa - Lepromatosa (LL).

Siendo la Indeterminada la forma de comienzo.

3- Clasificación Internacional o de Madrid

Reconoce cuatro formas clínicas constituidas por dos tipos y dos grupos.

Tipo: es el que presenta un conjunto de caracteres esenciales clínicos y biológicos bien definidos. Se distinguen dos tipos polares: Lepromatoso (L) y Tuberculoide (T).

Grupo: es el que presenta caracteres menos definidos, menor estabilidad y evolución incierta. Se distinguen dos grupos: Lepra Indeterminada (I) y Lepra Dimorfa (D) o Bordeline.

Clasificación Formas clínicas

Clasificación	Formas clínicas				
MADRID	Tuberculoide	Dimorfo		Lepromatosa	Indeterminada
RIDLEY y JÖPLING	TT	BT	BB	BL	LL
OMS	Paucibacilar	Multibacilar			Pauci/multibacilar

Formas | Lepromatosa | Tuberculoide | BorderlineoDimorfo | Indeterminada

Clínica	Máculas color hoja seca, límites difusos. Tubérculo-Nódulos. Infiltraciones, Lesiones simétricas y numerosas. Compromiso neurológico y visceral frecuentes.	Máculas o placas:(de 2 a 5) eritematosas de bordes netos anestésicas escasas y asimétricas. Compromiso neural precoz.	Máculas o placas eritematosas o ferruginosas, anulares, de borde interno neto y externo neto o difuso según se acerque a la forma tuberculoide o lepromatosa respectivamente. Número variable. Compromiso neural.	Máculas eritematosas o hipocrómicas. Netas. Número escaso. Hipoestésicas.
Baciloscopía	Positiva	Negativa	Generalmente positiva	Generalmente negativa
Histología	Atrofia epidérmica. Muro de contención. Células de Virchow. Múltiples bacilos	Células epitelioides, linfocitos, células gigantes (granulomas) rodeando anexos y nervios.	Infiltrados lepromatosos y tuberculoideos en la misma biopsia, en dos sitios diferentes o en dos momentos evolutivos diferentes.	Infiltrado perianexial y perineural de linfocitos y macrófagos

El diagnóstico se basa fundamentalmente en las siguientes acciones:

Interrogatorio.

Examen clínico.

Examen bacteriológico.

Examen histopatológico.

Otros métodos diagnósticos (ver anexo 5).

Interrogatorio

Es importante determinar si el paciente proviene de área endémica, si posee antecedentes de contactos con otras personas enfermas de lepra, el tipo de signo-

sintomatología (hiperestesia, hipoestesia, hormigueos, disminución de fuerza, epistaxis, lesiones cutáneas o mucosas) y el tiempo de evolución.

Deben ser registrados los tratamientos previamente realizados, como así también enfermedades previas significativas y enfermedades intercurrentes.

Examen clínico

Consiste en la inspección meticulosa a fin de detectar la presencia de lesiones cutáneas (infiltración, máculas, pápulas, úlceras y nódulos) y mucosas asociadas a pérdida o trastornos de la sensibilidad; compromiso del sistema nervioso periférico reflejado por engrosamiento y/o dolor del nervio comprometido y en algunos casos lesiones viscerales.

Características clínicas según tipo de lepra

Lepra indeterminada (LI)

Constituye la forma de inicio de la enfermedad por lo cual se hace necesario un alto índice de sospecha para arribar a su diagnóstico. El estado inmunológico del huésped determinará su viraje hacia alguno de los polos del espectro o su permanencia indefinida como tal. Puede curar sola, persistir como tal o virar hacia el polo lepromatoso(LL) o polo tuberculoide(LT) dependiendo de la inmunidad celular del huésped (IMC), por esto es considerada, también, forma inestable. Clínicamente se caracteriza por presentar una mácula hipopigmentada o eritematosa, única o menos frecuentemente múltiple, de unos pocos centímetros de diámetro, que puede localizarse habitualmente en cara, tronco o superficie extensora de miembros. Estas lesiones pueden encontrarse hipo o anestésicas, con alteración de la sudoración y pérdida del vello en la zona afectada.

No hay compromiso de mucosas ni de órganos internos. Los nervios periféricos no se encuentran engrosados. La baciloscopía en estos casos es en general negativa y más raramente positiva.

Lepra tuberculoide (LT)

Forma clínica estable, de alta resistencia inmunológica por lo cual la baciloscopía en estos casos es negativa.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas, constituidas por placas sobreelevadas, eritematosas, con bordes bien definidos y continuos localizadas en forma asimétrica en cualquier parte del tegumento, a veces siguiendo el trayecto del nervio afectado. Estas lesiones se encuentran anestésicas, sin sudoración y con alteración del crecimiento del pelo.

No hay compromiso de membranas mucosas ni de órganos internos. La alteración del sistema nervioso periférico es comúnmente unilateral.

Clínicamente se traduce por el engrosamiento del nervio con alteración de la sensibilidad termoalgésica en el territorio inervado por él. Los nervios más comúnmente afectados son, en orden de frecuencia: cubital, mediano, tibial posterior, ciático poplíteo externo, radial, trigémino, facial, ramas auricular y transversa del plexo cervical superficial y supraorbitario.

Lepra lepromatosa (LL)

Representa el polo contrario a la lepra tuberculoide, con compromiso de la piel, nervios y órganos internos, curso insidioso y múltiples complicaciones. Constituye una forma estable desde el punto de vista inmunológico, con baja resistencia, por lo cual la baciloscopía es positiva.

Se caracteriza clínicamente por la presencia de lesiones cutáneas generalizadas, simétricas y bilateralmente distribuidas.

Los primeros signos en aparecer son máculas de color hoja seca, de límites difusos y numerosos; estas pueden coalescer afectando uniformemente la piel. Respetan algunos sectores como cuello, pliegues y gotera vertebral.

Si la enfermedad sigue su curso sin realizar tratamiento aparecen las siguientes lesiones:

Tubérculos o lepromas: son lesiones sobreelevadas, color piel o amarronado de tamaño variable, se encuentran en forma aislada o se agrupan formando placas, se localizan en cualquier parte del tegumento.

Facies leonina: la infiltración cutánea a nivel de cara provoca esta facies característica, con acentuación de los pliegues cutáneos, caída de la pirámide nasal (secundaria a la perforación del tabique nasal), madarosis (caída de pestañas), alopecia de la cola de las cejas e infiltración de los lóbulos de las orejas en badajo de campana.

La disminución o desaparición de las cejas y pestañas se debe a la infiltración de los folículos pilosos, que en casos avanzados es irreversible.

En algunas ocasiones, por atrofia de los tejidos vecinos, algunas pestañas pueden dirigirse hacia el ojo (triquiasis) dando lugar a lesiones corneales.

Las lesiones más comunes a nivel ocular son el lagoftalmos y la insensibilidad corneal.

El lagoftalmos es el resultado de la parálisis de los músculos orbiculares de los párpados. No hay parpadeo y los ojos se encuentran abiertos, por esta razón, están expuestos a conjuntivitis, queratitis, ulceración corneal e infección intraocular.

El compromiso mucoso se inicia por la mucosa nasal y puede evolucionar hacia la perforación del tabique en su porción anteroinferior, también puede afectarse la mucosa orofaríngea y laríngea. Clínicamente puede originar disfonía, estridor respiratorio y en casos graves puede incluso requerir traqueostomía por dificultad respiratoria.

La alteración del sistema nervioso periférico es de instalación lenta desde el inicio de la enfermedad, provocando una disminución de la sensibilidad con distribución simétrica hasta inclusive la anestesia en etapas más avanzadas. La sensibilidad térmica es la primera en afectarse, seguida por la dolorosa y por último la táctil. Inicialmente se comprometen las superficies extensoras de antebrazos, piernas, manos y pies para luego extenderse en forma proximal. Los trastornos tróficos que aparecen por alteración nerviosa son: úlceras plantares, de piernas y atrofia muscular; la debilidad que provoca esta última se inicia por lo general en manos y pies.

La lepra lepromatosa puede presentar compromiso sistémico debido al proceso infeccioso, a los fenómenos inflamatorios vinculables a episodios reaccionales y a la amiloidosis que provoca la infección crónica, por el bacilo o por infecciones piógenas sobreagregadas. Los órganos afectados con mayor frecuencia son: ganglios, hígado, bazo, riñón, testículo y ojos.

Lepra borderline o dimorfa (LB)

Constituye la parte central del espectro, entre los polos de alta (tuberculoide) y baja (lepromatosa) resistencia, pudiendo virar hacia cualquiera de ambos extremos. Inmunológicamente inestable, provoca además episodios reaccionales que generan compromiso neurítico severo con mayor riesgo de desarrollar discapacidades.

Clínicamente se caracteriza por presentar lesiones anulares, con aspecto de recorte de hostia y borde periférico más bien difuso (BB). Cuanto más se acerca hacia el polo de mayor resistencia, las lesiones se asemejan a la lepra tuberculoide y pueden ser más numerosas y de mayor tamaño (BT), por el contrario, cuando se acercan al polo de menor resistencia, las lesiones se asemejan a la lepra lepromatosa, pero sin presentar los estigmas de este extremo (BL).

No presenta habitualmente compromiso de órganos internos ni de membranas mucosas, a menos que se acerque al polo lepromatoso.

Formas clínicas infrecuentes:

Lepra nodular infantil

Variedad clínica benigna, se presenta en niños, hijos de familiares (intradomiciliarios) con formas multibacilares. Las lesiones nodulares asientan en áreas expuestas, cara,

nalgas, miembros superiores, etc, son únicas o escasas. No existe compromiso de nervios periféricos y órganos internos ni presenta episodios reaccionales. No evoluciona hacia otras formas clínicas por lo cual presenta pronóstico favorable. La baciloscopía es negativa.

La lepra infantil es excepcional antes del año, las edades más frecuentemente afectadas son entre los 6 y 14 años. Las formas más frecuentes son la lepra indeterminada y tuberculoide, seguida por la forma borderline y lepromatosa.

Lepra Histoide o de Wade

Forma clínica poco frecuente que se da en pacientes con lepra lepromatosa o borderline lepromatosa que recibieron previamente monoterapia con DAPS o tratamiento PQT discontinuo. Sin embargo, existe en la literatura mundial, reporte de casos en los cuales esta forma clínica aparece como recaída después de tratamientos adecuados o como formas de novo. Clínicamente se caracteriza por la presencia de tubérculos de gran tamaño, ampliamente distribuidos, de aspecto fibromatoso. El sello diagnóstico lo da la histopatología con histiocitos de aspecto fusiforme y disposición arremolinada.

Lepra neural pura

Forma clínica poco frecuente, se caracteriza por presentar pérdida de la sensibilidad a lo largo del territorio del nervio afectado, que además se encuentra engrosado. Puede presentar compromiso motor. No presenta manifestaciones dermatológicas. Es de diagnóstico dificultoso, son de utilidad los antecedentes del paciente, la consulta neurológica y el electromiograma . El diagnóstico de certeza se realiza con biopsia neural.

Maniobras para explorar sensibilidad

El enfermo deberá ser instruido respecto a las pruebas que se le van a realizar, informándole al mismo que deberá contestar sin mirar. Se explorarán las lesiones cutáneas sospechosas y se deberán comparar con la piel aparentemente normal.

- La sensibilidad térmica se explorará usando dos recipientes adecuados, uno conteniendo agua caliente y el otro, agua fría. Se tocará alternadamente con cada uno la zona a explorar, el enfermo deberá contestar si siente frío o calor.
- La sensibilidad al tacto se explorará con una torunda de algodón.
- La sensibilidad al dolor se investigará con una aguja estéril, tocando alternadamente con la punta o la cabeza del mismo, el paciente deberá contestar si toca o pincha.

Los troncos nerviosos periféricos deberán explorarse en ciertos lugares específicos, por ejemplo:

- **Cubital:** canal epitrocleoolecraneano.
- **Mediano:** canal del carpo, entre los tendones del palmar mayor y menor.
- **Radial:** Canal radial, en el tercio distal del antebrazo.
- **Ciático poplíteo externo:** detrás de la cabeza del peroné.
- **Tibial posterior:** por detrás del maléolo interno.
- **Rama auricular del plexo cervical superficial:** zona lateral del cuello.

Examen bacteriológico

Responsable: La toma de muestra la puede realizar cualquier personal de salud entrenado, la lectura de la misma la hace el bioquímico.

Nivel de atención: Primer nivel. En caso de no haber bioquímico entrenado, se deberá derivar la muestra a un centro referencial.

Es el examen directo de una muestra de material extraído de mucosa nasal o piel, coloreado mediante la técnica de Ziehl-Neelsen.

Se trata de un complemento del examen clínico que contribuye al diagnóstico, clasificación y elección del esquema terapéutico. Recordamos que para la OMS el examen se analiza por campo la cantidad y morfología de los bacilos existentes (ver anexo III y IV).

En los pacientes paucibacilares (PB):

- un examen inicial.

En pacientes multibacilares (MB):

- examen inicial.
- un examen a los tres meses de tratamiento.
- un examen a los seis meses de tratamiento.
- al finalizar el tratamiento.
- realizarse un examen anual durante 5 años.

Baciloscopía al inicio, luego a los 12 meses de tratamiento. Y al finalizar el tratamiento y en algunos casos especiales se puede repetir anualmente.

No es necesario hacer baciloscopía en los estados reaccionales (como son fenómenos de naturaleza inmunológica sus lesiones son deshabitadas).

Se deberá tomar muestras de piel, mucosa nasal, lóbulo de oreja e impronta de la toma de biopsia.

De acuerdo a la morfología se clasifican en:

Sólidos o enteros: son los que aparecen teñidos uniformemente en toda su extensión. Son considerados bacilos vivos.

Fragmentados: pueden presentar pequeñas soluciones de continuidad en su coloración o bien una o dos zonas sin teñir a lo ancho del bacilo, tomando el aspecto de dos o tres bastoncitos más cortos. Son considerados bacilos muertos, frecuentemente observados en muestras de pacientes que finalizaron el tratamiento.

Granulosos o arrosariados: son los que presentan muchas zonas sin teñir a todo lo ancho, dando la imagen de pequeños gránulos dispuestos en rosario. Son considerados bacilos muertos, frecuentemente observados en muestras de pacientes que finalizaron el tratamiento.

Bacilos en acúmulos o globi: agrupación típica de la forma lepromatosa. Es el contenido de un macrófago en el que los bacilos se han multiplicado hasta reemplazar su citoplasma.

Se informan dos índices: bacteriológico o baciloscópico y morfológico

Índice Baciloscópico (IB)

Es una estimación del número de bacilos que hay en un frotis. Se tienen en cuenta todas las presentaciones de bacilos (sólidos, fragmentados y granulosos) excepto los bacilos en acúmulo que, al no poder ser contados, deben ser estimados en su número de acuerdo al tamaño del Globi ¹⁶.

Globi pequeño: presenta aproximadamente 30 bacilos en su cuerpo.

Globi medio: presenta aproximadamente 60 bacilos en su cuerpo.

Globi grande: presenta aproximadamente 100 bacilos en su cuerpo.

Cabe aclarar que un índice de 3 o más indica que el paciente empieza su tratamiento con una carga bacilar importante y es probable que requiera más de un año para alcanzar la negativización.

Índice morfológico (IM)

Es este el índice más usado para describir la forma de los bacilos en el frotis después de la coloración. Se usa para estimar el porcentaje de bacilos vivos, el cual tiene bastante correspondencia con los bacilos sólidos.

Es el porcentaje de bacilos sólidos respecto del total de bacilos ácido-alcohol resistentes encontrados.

$$IM = \frac{\text{N}^{\circ}\text{de bacilos regularmente teñidos}}{\text{N}^{\circ}\text{de bacilos examinados}} \times 100$$

Índice del paciente

Se puede construir un índice bacilosκόpico o morfológico global del paciente haciendo el promedio de los índices individuales de las muestras.

Sin embargo, como el seguimiento del tratamiento se realiza mejor comparando los índices individuales de las tomas realizadas de la misma lesión, siempre deben informarse los índices individuales.

Si bien no todos los bacilos fragmentados están muertos, el índice morfológico mide con bastante aproximación el efecto bactericida de los antibióticos. Brinda información sobre los efectos del tratamiento y de las posibles resistencias a las drogas.

Examen histopatológico

Responsable: Médico patólogo.

Nivel de atención: Segundo o tercer nivel.

Constituye un método complementario importante para el diagnóstico y la clasificación de la lepra, especialmente en aquellos casos precoces, en las formas clínicas PB y en los niños donde la exploración de la sensibilidad resulta dificultosa.

Lugar de la toma: Es conveniente que la toma se realice en una lesión de aparición reciente. En caso de lesiones anulares, realizar en su borde interno y externo. En pacientes borderline o dimorfos, es conveniente realizar mínimo 2 tomas, de un borde neto y uno difuso. O bien de 2 lesiones diferentes clínicamente.

Todo el instrumental utilizado deberá estar correctamente esterilizado. Desinfectar la piel de la zona elegida con un antiséptico, dejar secar. Infiltrar con jeringa y aguja descartable de 1 a 2 ml. de un anestésico local (puede ser lidocaína al 1 o 2%).

Método de sacabocado: Se utiliza un sacabocado de 3-4 mm, se lo coloca sobre la zona elegida y con movimiento de tornillo se introduce hasta la grasa subcutánea, con una pinza se toma la muestra y se corta con una tijera delicada u hoja de bisturí. La muestra extraída deberá ser utilizada para la histopatología y para la baciloscopia. Para esta última se realizará una impronta en un portaobjeto con el fragmento extraído.

Conservación y envío de las muestras al laboratorio

Colocar el fragmento de piel en un frasco que contenga formol al 10% en cantidad aproximadamente entre diez a veinte veces el volumen de la pieza.

Cerrar herméticamente el frasco, adhiriendo el rótulo con el nombre y apellido del paciente.

En hoja aparte se remitirán los datos de identificación del paciente, lugar de extracción, tratamientos previos efectuados, diagnósticos presuntivos, etc.

Si se realiza más de una toma de biopsia, se colocarán en frascos separados con el detalle del sitio de extracción.

Enviar al laboratorio.

En el Anexo 7 se encuentra el algoritmo diagnóstico, lo que le permitirá tener una aproximación clínica y terapéutica.

Episodios reaccionales

Responsable: El médico generalista deberá ser capaz de diagnosticar un episodio reaccional, pero serán tratados por especialistas en la temática.

Nivel de atención: Primer, segundo o tercer nivel.

La lepra es una enfermedad de evolución crónica, pero en el curso de la misma pueden aparecer episodios agudos y subagudos que se denominan episodios reaccionales ^{10,18}.

Los mismos se producen por un desequilibrio entre el sistema inmune del huésped y las micobacterias que producen la enfermedad ^{17, 19,20, 21}.

Se clasifican en dos tipos fundamentales:

Reacción de Tipo I.

Reacción de Tipo II.

1. Reacción de Tipo I

Aparece en pacientes con lepra BB, BT y BL, debido a la inestabilidad inmunológica de estas formas clínicas. En su fisiopatogenia, se produce un aumento de la respuesta celular de tipo Th1, formando parte de un mecanismo de hipersensibilidad celular retardada. Cuando la reacción se asocia a un aumento de la inmunidad celular, como ocurre en los pacientes tratados, recibe el nombre de reacción ascendente (upgrading reaction) o reacción reversal²² ya que revierte la tendencia natural de la lepra a dirigirse al polo lepromatoso y ubican al paciente en una forma clínica de mayor resistencia cercano al polo tuberculoide. Pueden ocurrir reacciones reversales tardías, que se presentan luego de finalizado el tratamiento poliquimioterápico aún después de varios años y que pueden confundirse con recidivas. Por el contrario, cuando la inmunidad celular disminuye como sucede en pacientes no tratados o que discontinúan el tratamiento pueden observarse reacciones similares, pero donde la tendencia es virar al polo lepromatoso y se las denomina reacción descendente o downgrading reaction.

Las reacciones reversales se caracterizan por presentar un comienzo agudo. Algunas o todas las lesiones cutáneas preexistentes se hacen más prominentes, edematosas, eritematosas, brillantes, calientes al tacto ²¹. Pueden aparecer lesiones nuevas y en ocasiones acompañarse de fiebre y mal estado general. Es frecuente el compromiso neurológico, con engrosamiento, dolor espontáneo y a la presión de uno o más nervios (neuritis).

El compromiso sistémico, en general no es importante, pero la afectación neural constituye una complicación sumamente relevante, pudiendo producir un deterioro funcional progresivo y en casos más graves, alteraciones motoras tales como mano en garra, pie equino, parálisis facial, etc, que con tratamiento oportuno y eficaz pueden retrogradar ²¹. En la neuritis el tratamiento esteroideo (meprednisona 1 mg/kg/día) debe instaurarse de inmediato ante la sospecha clínica del cuadro.

2. Reacción de Tipo II

Este tipo de reacción ocurre en pacientes con LL y con menos frecuencia en BL (polos de menor resistencia). Se encuentra mediada por inmunidad humoral y celular como consecuencia de un choque antígeno-anticuerpo. Estos inmunocomplejos circulantes no pueden ser aclarados por vía renal ni fagocitados por los macrófagos, depositándose en las paredes vasculares. La liberación de citocinas proinflamatorias y el

reclutamiento posterior de los neutrófilos, contribuirían al desarrollo de las manifestaciones clínicas propias de cada órgano afectado ¹⁹.

El prototipo de este episodio reaccional es el eritema nodoso. Se caracteriza por la aparición de nódulos dermohipodérmicos, eritematosos, dolorosos que pueden ulcerarse y localizarse en cualquier región del tegumento ²¹. Puede presentarse como forma de inicio de la enfermedad, durante el transcurso del tratamiento e inclusive años más tarde de haber finalizado el mismo ²¹ (por este motivo es necesario mantener en observación a los pacientes como así también explicarles la posibilidad de padecer dicha reacción a pesar de haber finalizado el tratamiento PQT).

Otras manifestaciones clínicas de este tipo de reacción son: el eritema polimorfo, y vasculitis necrotizante (Fenómeno de Lucio- ver anexo 2).²⁰ Además, pueden presentar fiebre, mal estado general, adenomegalias, iridociclitis, orquitis, edema inflamatorio de manos y pies, compromiso neural, dolores óseos y articulares, hepatoesplenomegalia hasta inclusive, compromiso renal (glomerulonefritis aguda por depósitos de inmunocomplejos) que puede evolucionar hacia una insuficiencia renal. Los casos más graves requieren internación.

Este cuadro clínico puede acompañarse de alteraciones en el laboratorio: leucocitosis con neutrofilia, anemia, VSG acelerada, hepatograma alterado, etc.

Recidivas

Responsable: El médico generalista deberá diagnosticarla, pero serán tratadas por especialistas en la temática.

Nivel de atención: Primer, segundo y tercer nivel.

Se considera que un paciente sufre una recidiva cuando después de haber completado el tratamiento PQT, desarrolla nuevas lesiones en piel y/o incremento del índice bacteriológico en las baciloscopías, comparando con tomas previas en iguales sitios ¹⁰. El factor de riesgo para desarrollar una recidiva es: índice baciloscópico inicial alto y tratamiento PQT inadecuado entendiéndose por esto, la monoterapia o el tratamiento incompleto (provocarían resistencia bacteriana). La mayor parte de las recidivas, ocurren luego de haber finalizado el tratamiento PQT, a partir de los 3 años de concluido o inclusive 10 años más tarde.

A veces las recidivas pueden no ser fácilmente distinguibles de las reacciones y los elementos que nos permitirán distinguir una de otra, están enumeradas en la tabla n°1¹⁰.

Si bien las recidivas en general son raras cuando el paciente realiza adecuadamente el tratamiento PQT, resaltamos nuevamente la importancia de realizar controles de salud

periódicos por un lapso de 5 años e instruir al paciente acerca de la necesidad de concurrir a la consulta ante la reaparición de lesiones nuevas.

Criterio	Recidiva	Reacción
Tiempo desde finalización del tratamiento	Más de 3 años	Menos de 3 años
Progresión de los signos y síntomas	Lenta	Rápida
Localización de lesiones cutáneas	En todas partes	Exacerbación de las existentes y aparición de nuevas lesiones
Dolor, hipersensibilidad o inflamación	No	Si - piel y nervios
Daño	Ocurre con lentitud	Inicio repentino
Estado general	No afectado	Comprometido o no

Tratamiento

Responsable: la indicación del tratamiento y alta será responsabilidad del médico especialista en la temática. El control y seguimiento del mismo podrá ser realizado por el médico generalista.

Nivel de atención: Primer, segundo o tercer nivel de atención.

El tratamiento de la lepra es un componente fundamental del Programa de Control. Consiste en una estrategia organizada que tiene como finalidad principal cortar la cadena de transmisión, tratando a todos los casos conocidos dentro de la comunidad con un régimen medicamentoso eficaz, de fácil aplicación y mínimos efectos secundarios, asegurando regularidad en la toma y duración adecuada del mismo.

El tratamiento supervisado no sólo permite vigilar la toma de la droga, sino mantener contacto en forma permanente con el enfermo, realizar la anamnesis, examen físico, aparición de posibles reacciones adversas o complicaciones y control baciloscópico cuando sea necesario.

Se considerará paciente curado cuando finalice el tratamiento adecuadamente en el período de tiempo estipulado (12 dosis en plazo máximo de 18 meses en pacientes MB y

6 dosis en plazo máximo de 9 meses en pacientes PB), de no cumplirse con estos requisitos, se considerará abandono o incumplimiento del mismo y deberá reiniciarlo.

Los pacientes que por razones personales migran a otra jurisdicción, deberán ser referidos al nuevo lugar con informe de su estado actual de salud. (Proceso referencia-contrarreferencia).

El tratamiento de la lepra debe ser:

Gratuito: Según ley 22964.

Multidisciplinario: Encarado íntegramente considerando los aspectos psicosociales, prevención y rehabilitación de discapacidades si las hubiera. Todo el equipo de salud (médicos generalistas, clínicos, dermatólogos, neurólogos, oftalmólogos, traumatólogos, otorrinolaringólogos, trabajadores sociales, psicólogos, kinesiólogos, farmacéuticos, enfermeros, etc) deberá realizar un control integral del paciente y de su entorno.

Ambulatorio: En el centro asistencial más cercano al domicilio del paciente. Si se requiere internación la misma podrá efectuarse en cualquier institución hospitalaria.

Poliqumioterápico (PQT) : Es una combinación de drogas seguras y efectivas para el tratamiento de la lepra, utilizado desde el año 1980, y distribuido en forma gratuita por la OMS, tiene como objetivo la cura del paciente, interrumpir la transmisión de la enfermedad, acortar el tiempo de tratamiento y disminuir la resistencia bacteriana ¹⁷.

En el inicio de su implementación, la duración del tratamiento PQT era de 2 años, hasta que en 1998 OMS sugirió reducir a 1 año el tiempo de PQT debido a las bajas tasas de recidivas registradas hasta el momento ²³.

Todos ellos se administran por vía oral. La monoterapia con cualquiera de los fármacos disponibles es considerada iatrogénica, por lo cual está definitivamente contraindicada su prescripción ¹⁰. En la actualidad se utiliza el esquema PQT recomendado por la OMS en 1982 para el cual es imprescindible dividir en dos categorías a los pacientes: MB y PB. El esquema consiste en administrar una toma mensual supervisada y una toma diaria autoadministrada, combinando de dos a tres drogas: rifampicina, clofacimina y dapsona. Es seguro para la mujer y su bebé durante el embarazo y lactancia ¹⁰. Pueden administrarse a pacientes HIV (+) en tratamiento antirretroviral y a pacientes en tratamiento para tuberculosis ¹⁰.

Drogas ²

Dapsona

Se utiliza para el tratamiento de la lepra desde el año 1948, sigue siendo un agente antileproso de amplio uso, barato, fácil de administrar y con escasos efectos tóxicos.

Se absorbe en forma rápida y casi completa en el tubo digestivo, alcanzando niveles plasmáticos máximos entre las 3 y 6 horas, con excelente penetración tisular, excretándose en forma lenta por la orina.

Cuando se administra en dosis de 100 mg/día actúa como agente bacteriostático y débilmente bactericida.

Efectos adversos

Anemia: Es la más frecuente. Reviste mayor importancia cuando existe un déficit de la enzima glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa.

Erupciones cutáneas leves y excepcionalmente síndrome de hipersensibilidad.

No debe indicarse en pacientes con anemia severa. Debe ajustarse la dosis en pacientes con insuficiencia renal.

Rifampicina

Es el más potente bactericida frente al *Mycobacterium leprae*, se absorbe rápidamente y su distribución en los tejidos es amplia.

A la dosis de 600 mg., la concentración sérica máxima es 30 veces superior a la CIM (concentración inhibitoria mínima).

Efectos adversos

Son raros cuando la administración es intermitente.

Coloración rojiza de la orina.

Intolerancia digestiva.

Alergia, urticaria.

Falla hepática.

Falla renal.

Síndrome de hipersensibilidad por producción de anticuerpos antirifampicina.

Clofacimina

Su modo exacto de acción sigue siendo desconocido. Su acción antibacteriana es del mismo orden que la dapsona, pero se inicia al cabo de unos 50 a 90 días después de administrarla. Posee una vida media de al menos 70 días.

Tiene efecto antiinflamatorio si se administra en dosis de 200 a 300 mg/día, siendo útil para el control del eritema nodoso.

Efectos adversos

Piel: Produce una pigmentación pardo negruzca, proporcional a la dosis ingerida, más intensa a nivel de las lesiones y en los sitios expuestos a la luz solar, reversible lentamente una vez suspendida la medicación. Se describen además sequedad general de la piel, ictiosis, prurito, fotosensibilidad y erupciones cutáneas inespecíficas.

Aparato digestivo: En general se pueden observar cuando se utilizan dosis igual o mayor a 300 mg/día, se han descrito náuseas, vómitos, dolor abdominal, heces blandas, diarrea, anorexia y pérdida de peso.

Ojos: Produce una pigmentación conjuntival que no interfiere con la agudeza visual.

No debe administrarse clofacimina a pacientes con graves disfunciones hepáticas o renales y a los que presentan dolores abdominales recurrentes y/o diarrea.

Esquemas terapéuticos

1) Esquema multibacilar

Duración: 12 dosis en un período máximo de 18 meses. Se discontinúa al completar las 12 dosis. Los casos que completaron el esquema y que aún persisten con signos de actividad clínica o bacteriológica, serán evaluados por servicios de referencia.

2) Esquema paucibacilar

Duración: 6 dosis en un período máximo de 9 meses. Se suspende al completar esquema.

Responsable: Médico especialista en la temática.

Nivel de atención: Segundo, tercer nivel.

Edad Pediátrica

Responsable: Médico especialista en la temática.

Nivel de atención: Segundo, tercer nivel.

La dosis se adecuará a cada paciente en particular, en función del peso corporal, el esquema de administración y la forma farmacéutica.

Niños de 10 a 14 años MB

Rifampicina	450mg/mes	Supervisada
Clofacimina	150mg/mes	Supervisada
Dapsona	50mg/mes	Supervisada
Clofacimina	50mg/día	Autoadministrada en días alternos
Dapsona	50mg/día	Autoadministrada

Niños menores de 10 años MB

Rifampicina	10mg/kg/mes	Supervisada
Clofacimina	6mg/kg/mes	Supervisada
Dapsona	1mg/kg/mes	Autoadministrada
Dapsona	2mg/kg/día	Autoadministrada

Niños de 10 a 14 años PB

Rifampicina	450mg/mes	Supervisada
Dapsona	50mg/día	Autoadministrada

Niños menores de 10 años PB

Rifampicina	10mg/kg/mes.	Supervisada
Dapsona	2mg/kg/día	Autoadministrada

Tratamientos alternativos

Responsable: Médico especialista en la temática.

Nivel de atención: Segundo y tercer nivel

Los regímenes alternativos serán empleados en circunstancias especiales cuando resulte **imposible** la administración PQT de la OMS.

Se indicarán los mismos en caso de:

- **Toxicidad causada por dapsona o rifampicina**
- **Resistencia a la medicación**
- **Estigmatización por clofacimina**

Esquemas:

1) Ante contraindicación a la rifampicina:

clofacimina 50mg/ dia	+	ofloxacina 400mg/ /dia	+	minociclina 100m g/dia
----------------------------------	----------	-----------------------------------	----------	-----------------------------------

EN LA ACTUALIDAD LA OFLOXACINA NO SE ENCUENTRA DISPONIBLE UTILIZÁNDOSE EN SU REEMPLAZO MOXIFLOXACINA

Se administra combinada en forma diaria durante 6 meses y luego se continúa con la asociación de clofacimina con MOXIFLOXACINA o MINOCICLINA o CLARITROMICINA por 18 meses.

2) Ante contraindicación a la dapsona:

Para MB por 12 meses

Rifampicina	600mg/mes	Supervisada
Clofacimina	300mg/mes	Supervisada
Moxifloxacina	400 mg/día	Autoadministrada
Clofacimina	50mg/dia	Autoadministrada

Rifampicina	600mg/mes	Supervisada
Clofacimina	300mg/mes	Supervisada
Minociclina	100mg/dia	autoadministrada
Clofacimina	50mg/dia	autoadministrada

Rifampicina	600mg/mes	Supervisada
Clofacimina	300mg/mes	Supervisada
Claritromicina	500mg/dia	Autoadministrada
Clofacimina	50mg/dia	Autoadministrada

Para PB por 6 meses

Rifampicina 600mg/mes	+	clofacimina 50mg/dia
------------------------------	----------	-----------------------------

EL ESQUEMA ROM es UNO DE LOS más utilizados y combina:

rifampicina 600mg/mes	+	ofloxacina 400mg/ mes	+	minocilina 100mg /mes
----------------------------------	----------	----------------------------------	----------	----------------------------------

Se administra mensualmente (2 años para MB y 6 meses para PB)

EN LA ACTUALIDAD LA OFLOXACINA NO SE ENCUENTRA DISPONIBLE UTILIZÁNDOSE EN SU REEMPLAZO MOXIFLOXACINA

Tratamiento de los estados reaccionales ¹⁹

En los estados reaccionales tipo I, sin compromiso neural ni del estado general, pueden utilizarse antiinflamatorios no esteroideos a dosis habituales. ^{21,24}

En caso contrario (frente a la pérdida de la función nerviosa con pérdida de la sensibilidad y/o debilidad muscular, dolor o sensibilidad en uno o más nervios, úlceras cutáneas o marcado edema de manos, pies o cara) ^{21,24} se deberá actuar en forma urgente con el fin de evitar deformidades irreversibles. En estos casos, el uso de corticoides por vía oral debe indicarse de la siguiente manera:

40 mg/día	semana 1 y 2
30 mg/día	Semana 3 y 4
20 mg/día	semana 5 y 6
15 mg/día	semana 7 y 8
10 mg/día	semana 9 y 10
5 mg/día	semana 11 y 12

El paciente debe ser examinado todas las semanas y la dosis de corticoides debe ser reducida cada dos semanas, de acuerdo a evolución. La dosis máxima de corticoides no debe exceder nunca 1 mg/kg/día. En algunos casos el uso de corticoides puede extenderse por más de 12 semanas. Si el paciente se encontraba realizando tratamiento PQT no debe ser suspendido. Todos los pacientes deben recibir información específica para que puedan reconocer dichas reacciones y de este modo actuar en forma rápida y adecuada. Cuando las neuritis son severas, debe hospitalizarse al paciente. El uso de férulas o tablillas sirve para poner los músculos y los nervios afectados en reposo y de esta manera evitar discapacidades ²¹, las intervenciones quirúrgicas para descomprimir el nervio sólo se llevan a cabo cuando fracasa el tratamiento mencionado anteriormente.

Con respecto al eritema nodoso, cuando es leve está indicado el uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Cuando el EN es moderado o severo o recurrente, el uso de talidomida 100 a 200 mg/día permite mantener remisiones prolongadas pero por su efecto teratogénico debe restringirse a pacientes de sexo masculino y mujeres postmenopáusicas ^{17, 21, 24}. En el caso de mujeres en edad fértil, está contraindicada, excepto si se utilizan métodos anticonceptivos confiables y con consentimiento informado del paciente ^{17, 19}. La Organización Mundial de la Salud desaconseja, por su conocido efecto teratogénico, el uso de talidomida y recomienda para el EN severo igual esquema

de corticoide citado previamente, con una duración de 12 semanas. En algunos casos puede asociarse clofacimina al esquema con glucocorticoides (cuando el paciente no responde satisfactoriamente al uso de corticoides o a manera de reducir los efectos adversos de los mismos) o bien utilizarla como única droga ²⁵.

Si el paciente se encontraba realizando tratamiento PQT no debe ser suspendido. Por el contrario, si el paciente completó correctamente el esquema PQT, éste no debe reiniciarse.

El uso de clofacimina a altas dosis no debe exceder los 12 meses y tarda aproximadamente 4-6 semanas en controlar el EN.

Cuando el EN se acompaña de iridociclitis, se utilizan además, colirios con corticoides y atropina y se deriva al paciente rápidamente al oftalmólogo puesto que se trata de una urgencia.

Control

Control postratamiento

Responsable: Médico generalista.

Nivel de atención: Primer nivel.

Una vez finalizado el tratamiento, el paciente debe continuar en seguimiento durante un período de 5 años, con una frecuencia anual.

No obstante, se instruye al paciente y sus familiares sobre la importancia de consultar a los servicios de salud ante la aparición, en cualquier momento, de nuevas lesiones en piel.

Control y seguimiento de los contactos

Responsable: Médico generalista.

Nivel de atención: Primer nivel.

Deberá realizarse un diagnóstico de situación en cada lugar donde se detecte un paciente con enfermedad de Hansen ya que el mayor porcentaje de posibles nuevos casos surgirán del entorno íntimo del paciente; es importante durante la anamnesis establecer condiciones de vida del paciente, grupo familiar, social, entorno laboral y contactos interhumanos en cada ámbito.

Los contactos deben ser citados a los centros más cercanos a su domicilio a fin de detectar precozmente un paciente enfermo y de esta manera poder actuar

oportunamente. En el caso que no sea posible, los centros de atención deberán efectuar visitas programadas a las zonas referidas por el paciente.

Los centros de atención deben interactuar con la comunidad a fin de educar e informar acerca de aspectos básicos de la enfermedad (qué es, cómo se contagia, cuáles son sus manifestaciones, cómo es su tratamiento y seguimiento) recalcando siempre la importancia de tratarse de una enfermedad que tiene cura. De esta manera se evitarán los prejuicios estigmatizantes de esta patología.

Se requiere de un equipo multidisciplinario para llevar a cabo en forma permanente, la tarea de vigilancia de contactos.

Lepra + HIV/ lepra como síndrome de reconstitución inmune²⁵

Responsable: Médico especialista en la temática.

Nivel de atención: Segundo y tercer nivel.

Hasta el presente no se ha comprobado un aumento de casos de lepra en pacientes HIV.

En referencia a la coinfección, estudios clínicos y epidemiológicos sugieren que la infección por HIV no modifica en gran medida el curso de la enfermedad lepra. El inicio del tratamiento antirretroviral se asoció con activación de infección subclínica por *Mycobacterium leprae* y con exacerbación de lesiones en enfermos de lepra (síndrome de reconstitución inmunitaria - IRIS) La respuesta de estos a la PQT es similar a la de otros pacientes seronegativos, no requiriendo además modificaciones en el tratamiento de sus episodios reaccionales.

Discapacidades

Responsable: Las discapacidades grado cero deberán ser seguidas por médicos generalistas, las grado I y II deberán derivarse a centros especializados.

Nivel de atención: Primer, segundo o tercer nivel.

La enfermedad de Hansen puede provocar una discapacidad en quien padece la enfermedad, afectándose la destreza manual, la marcha, la orientación en el espacio y la visión ¹¹. Genera exclusión social y pérdida de la independencia física.

En todos los pacientes debe evaluarse la discapacidad (y su grado) en el momento del diagnóstico, durante y al finalizar el tratamiento.

Para prevenir las discapacidades, es necesario la instrucción y participación igualitaria de los enfermos, sus familiares y todo el equipo de salud.

Los pacientes deben estar informados y saber que:

La lepra puede producir deficiencias primarias que afectan a los nervios, los ojos y las mucosas de las vías aéreas superiores, o sea, que pueden lesionarse directamente dichas estructuras.

La lesión nerviosa puede originar disminución de la sensibilidad en las zonas de inervación de los nervios afectados.

Las manos, los pies y los ojos pueden sufrir traumatismos debido a la insensibilidad pudiendo ocasionar daños irreversibles si no se previene con ciertas prácticas.

La lesión de determinados nervios, con la parálisis muscular consiguiente puede provocar deformidades como mano en garra, mano y pie péndulo y lagofthalmos.

Las discapacidades y deformidades pueden prevenirse, especialmente si el diagnóstico y tratamiento son tempranos.

Existen medios para proteger las manos, los pies y los ojos insensibles y preservar la función nerviosa. (Ver anexo 8 y 9).

Signos y síntomas

1- Lesiones oculares

La mayoría de las lesiones oculares se observan en los enfermos lepromatosos avanzados. La zona más afectada es el segmento anterior del ojo (córnea, conjuntiva, párpados, esclerótica, cuerpo ciliar y coroides).

Pueden ser específicas de la enfermedad o inespecíficas (secundarias a complicaciones propias de la patología).

Las lesiones corneales específicas consisten en infiltrados celulares compuestos por macrófagos que contienen gran cantidad de bacilos en su interior, se observan como opacidades localizadas de bordes difusos. Como consecuencia de la evolución, los infiltrados tienden a fusionarse y hacerse más profundos formando un pannus vascularizado que toma el aspecto de un velo difuso. En algunos casos, aparecen sobre estas lesiones opacidades más densas, que pueden incluso calcificarse. Estas lesiones están repletas de bacilos, recibiendo el nombre de “perlas” lepromatosas y son patognomónicas de la enfermedad.

En forma precoz pueden aparecer microlepromas o perlas sobre el iris. Al progresar, aumentan de tamaño y se extienden por contigüidad a estructuras vecinas.

Las lesiones inespecíficas se producen por parálisis musculares secundarias al compromiso del 7º par, anestesia de córnea por afectación del 5º par, compromiso de los anexos cutáneos o por episodios reaccionales.

El lagofthalmos es uno de los problemas más frecuentes en los pacientes con lepra, se produce por daño del nervio facial. Si se actúa en etapas iniciales, éste puede ser reversible, de manera contraria, puede convertirse en una discapacidad permanente, provocando epífora crónica y exponiendo a la córnea a posibles lesiones por mal cierre palpebral ²⁶.

La hipoestesia corneal, por daño del 5º par, provoca riesgo de lesiones corneales como úlceras o abscesos pudiendo conducir a la ceguera de no mediar en forma urgente un tratamiento adecuado ²⁶.

Tanto los enfermos como el equipo de salud deben estar entrenados para reconocer manifestaciones oculares consideradas de riesgo por la posibilidad de compromiso grave de la visión.

Ante un episodio agudo de dolor ocular, fotofobia, visión borrosa y ojo rojo, sospechar la presencia de un episodio reaccional de tipo II (iridociclitis) y derivar al centro especializado más cercano, en caso de no disponer de esta alternativa, indicar colirios con corticoides (acetato de prednisolona) y colirios con atropina.

2- Nervios periféricos

Cuanto mayor es el retraso entre la aparición de los primeros síntomas de la enfermedad y el inicio del tratamiento, existe mayor probabilidad de daño neural. Es por esto que se impone educar a la población acerca de aspectos básicos de la enfermedad que les permitan reconocer signos y síntomas y consultar al equipo de salud más cercano a su domicilio. Con esto se logra un diagnóstico temprano, tratamiento oportuno y prevención de complicaciones a largo plazo.

El daño neural puede ocurrir durante la realización del tratamiento poliquimioterápico y luego de haber finalizado el mismo. El riesgo de lesión disminuye en forma constante en los siguientes tres años de seguimiento. Los pacientes MB con deterioro de la función nerviosa al momento del diagnóstico, tienen mayor riesgo de daño neural (comparado con otros pacientes) y requiere de controles continuos por el equipo de salud.

La lesión de los nervios, por lo general, se inicia como una alteración poco importante, con una pérdida mínima de la función (zonas con ausencia de sudoración y déficit sensitivo, debilidad o parálisis de algunos músculos), progresando luego hacia una pérdida más extensa y grave (aumento de las zonas con ausencia de sudoración y disminución de la sensibilidad, agravación del déficit sensitivo y aumento de la debilidad

muscular) que culmina en la parálisis completa del nervio. El tratamiento precoz preserva su función y la aparición de discapacidades.

Aunque la lesión nerviosa es paulatina, puede presentarse de forma repentina durante un episodio de neuritis; el nervio aumenta de tamaño, se hace más sensible y muy doloroso. Estos ataques incrementan la probabilidad de lesión nerviosa.

La parálisis silenciosa del nervio ocurre cuando el paciente carece de signos y síntomas, pudiendo ocurrir la parálisis completa al cabo de meses o años.

La evaluación de la discapacidad, como se mencionó previamente, debe realizarse al momento del diagnóstico, durante el tratamiento y al finalizar el mismo. Una evaluación completa incluye la valoración de la cara, nariz, ojos, miembros superiores e inferiores. En el anexo 10 muestra una guía abreviada para evaluación de la discapacidad.

A continuación, se detallarán las maniobras de evaluación que figuran en la guía.

Evaluación de los ojos

Preguntar acerca de antecedentes de dolor, ardor y/o problemas oculares previos.

Evaluación de la agudeza visual.

Para realizar esta evaluación se realiza es test de Snellen.

La prueba consiste en identificar correctamente las letras en una gráfica conocida como gráfica de Snellen o tabla de Snellen. Los símbolos tienen un tamaño decreciente dependiendo del nivel en que se encuentran (Fig.13).

Equivalencias para agudeza visual cartillas de Snellen letra "E"

Valor en fracción	Valor en decimales
20/200	0,1
20/100	0,2
20/70	
	0,2857
	20/50
	0,4
	20/30
	0,6666
	20/20
	1

La cartilla se coloca a una distancia de 6 metros en línea recta con el paciente a examinar.

El examinador debe colocarse a un lado de la cartilla y con una vara o lapicero señalar debajo de cada letra/símbolo, iniciando en la letra superior y finalizando en aquella letra que no ve o se equivoca.

Se considera como válida la última línea en la cual el paciente consigue leer correctamente 2 símbolos de 3.

Si el paciente no consigue leer a más de 0.1 se evalúa la visión cuenta dedos. (fig. 14).

Si el paciente usa gafas correctoras para visión de lejos, deberá colocárselas antes de iniciar la prueba y se registrará en la planilla que la evaluación se realizó con gafas.

La agudeza visual se toma ojo por ojo, iniciándose la valoración en el ojo derecho por convención, luego alternar con el ojo izquierdo. Mientras se examina uno de los ojos, el otro deberá cubrirse con la palma de la mano del paciente u oclusor (fig. 15), sin hacer presión contra el ojo. Evitar tapar el ojo con los dedos.

Evaluación de la sensibilidad de la córnea

Con un hilo dental fino o extrafino sin sabor, se corta una medida de 5 cm, se toca la cara temporal periférica de la córnea observándose si pestañea. Si no lo hace tiene alteración de la sensibilidad.

Evaluación de los músculos

Observar el cerrado espontáneo de los ojos.

Si el ojo presenta un cierre incompleto, estamos ante un lagofthalmos. La distancia entre el borde palpebral y el inferior no habla del tamaño del mismo. A mayor tamaño mayor severidad.

Evaluación de resistencia

Se le pide al paciente que cierre los ojos suavemente, con el dedo meñique se intenta levantar el párpado superior observando en un sentido la resistencia y en otro sentido el cierre espontáneo.

Una disminución de la resistencia o un cierre asimétrico correspondería a una paresia.

Evaluación de la fuerza muscular

Se le pide al paciente que cierre los ojos con fuerza máxima.

Hablaremos de que un músculo está normal si cuando el paciente cierra los ojos lo hace en forma completa.

Parético: cuando realiza un movimiento incompleto (cierre parcial) o con fuerza disminuida.

Paralizado: cuando el paciente no consigue realizar el movimiento solicitado.

Examinar la presencia de cicatrices, cuerpo extraño, úlceras, vascularización.

Alteraciones visibles en los ojos

Se registrará la presencia de ectropion, triquiasis, cataratas, madarosis, pterigion, úlcera de córnea, etc.

Evaluación de los miembros superiores

Nervio cubital

Principales funciones.

Función autonómica y sensibilidad de la parte media del antebrazo, mano, 5ºdedo y mitad del 4ºdedo y parte de la musculatura del antebrazo y de los músculos intrínsecos de la mano.

Discapacidad y/o deformidad.

Disminución o pérdida de la sensibilidad en la parte media del antebrazo, mano, 5ºy mitad del 4ºdedo. Paresia o parálisis de la musculatura intrínseca de la mano provocando la garra del 4ºy 5ºdedos (al inicio) y del 2ºal 5ºdedo cuando se agrega el compromiso del nervio mediano.

Evaluación

Con el brazo en flexión de 90 a 120 grados, palpar el nervio en el canal epitrocleeocraneano. Registrar si presenta dolor a la palpación, si el nervio está engrosado o si está normal.

Evaluación de la fuerza de los músculos de la mano

Músculo abductor del 5 dedo.

Es un músculo corto de la mano que se encuentra inervado por el nervio cubital. Su función es aducir el dedo meñique con respecto al eje del cuerpo, o abducir el dedo meñique con respecto al eje del dedo medio de la mano.

Se le pide al paciente que coloque la palma de su mano para arriba y que separe el dedo meñique. Posteriormente se aplica una fuerza a la altura de la falange proximal hacia adentro.

Se registrará en la planilla si el músculo está debilitado, paralizado o normal.

Músculo abductor del pulgar.

Es un músculo corto de la mano que se encuentra inervado por el nervio mediano. Su función es la de realizar la abducción del pulgar. La misma está definida como el movimiento perpendicular a la palma de la mano, separando el pulgar de la mano.

Con la palma de la mano hacia arriba se le solicita al paciente que abduzca y eleve. Posteriormente se le aplica una fuerza contraria a la que realiza el paciente (para abajo y lateral)

Músculo extensor común de los dedos

Este músculo se encuentra inervado por el nervio radial. Su función es la de la extensión de la muñeca y de las falanges de los dedos 2, 3, 4 y 5.

Para su evaluación se le pide al paciente que cierre el puño y extienda la muñeca. Se aplicará una fuerza contraria a la que aplica el paciente (hacia abajo)

Se registra si el músculo está debilitado, paralizado o normal.

Exploración de la sensibilidad.

La presencia de sensibilidad cutánea normal habla de la integridad del sistema nervioso central y periférico. Sin ella el paciente pierde la capacidad de percibir las sensaciones de calor, frío, dolor, tacto y presión.

Para realizar la pesquisa de la sensibilidad son necesarios algunos cuidados.

Explicar al paciente el exámen que va a ser realizado asegurándose su comprensión para obtener su colaboración.

Ocluir la visión del paciente.

Seleccionar aleatoriamente la secuencia de puntos a ser testeados. Tocar la piel dejando el tiempo suficiente.

Evaluar en un punto cercano de haber callos cicatrices o úlceras.

Técnica de evaluar la sensibilidad con Estesiómetro o test de los monofilamentos.

Antes de realizar el test, retirar los monofilamentos del tubo y encajarlos cuidadosamente en el agujero lateral del tubo en orden creciente de más fino a más grueso.

Para medir la sensibilidad se le pide al paciente que coloque la palma de su mano hacia arriba y que mantenga los ojos cerrados durante la prueba. El evaluador tomará el monofilamento con su mano y ejercerá una presión con el mismo en la palma de la mano. Para ello debe ubicar el monofilamento en forma perpendicular a la superficie de la piel y deberá ejercer una presión de tal manera que logre hacer una curvatura en el monofilamento. En el diagrama se visualizan los puntos a medir la sensibilidad en la mano.

El test se iniciará con el monofilamento más fino 0,05 g (verde) y ante la ausencia de respuesta se proseguirá el test con el monofilamento que le sigue en grosor y así sucesivamente.

La sensibilidad debe ser medida una vez en cada punto con cada monofilamento. No se podrá tocar más de una vez a excepción de los monofilamentos verde y azul que deberán ser evaluados 3 veces en cada punto.

El último color del monofilamento con el cual ha sentido la sensibilidad quedará registrado en la guía.

Alteraciones visibles en manos.

Se registrará la presencia de fisuras, lesiones traumáticas, úlceras, desvíos de falanges, retracciones, deformidades, mano en garra, mano caída, reabsorción ósea.

Evaluación de los miembros inferiores

Nervio ciático poplíteo.

Función autonómica y sensibilidad de la parte lateral de la pierna y dorso del pie. Responsable también de la inervación de la musculatura de la pierna.

Su lesión, provoca disminución o pérdida de la sensibilidad en la parte lateral de la pierna y dorso del pie. Paresia o parálisis de la musculatura responsable por los movimientos de dorsiflexión y eversión del pie y extensión del hallux y de los dedos, pudiendo llevar al pie caído. Atrofia de la parte lateral y anterior de la pierna.

Exploración.

Sentar al paciente y pedirle que coloque el muslo en relación a la pierna en un ángulo de 90 grados.

El nervio se palpa detrás de la cabeza del peroné.

Palpar con maniobras suaves el trayecto nervioso para no causar discomfort, recorrer el trayecto nervioso percibiendo el espesor, la forma, la adherencia a planos profundos y la presencia de nódulos.

Nervio tibial posterior

Función autonómica y sensibilidad de la planta del pie, inervación de la musculatura intrínseca del pie.

Su lesión provoca disminución o ausencia de la sensibilidad en la región plantar, paresia o parálisis de la musculatura intrínseca del pie, pudiendo llevar a la garra de los dedos. Atrofia de la musculatura intrínseca del pie. El nervio se palpa por detrás del maléolo interno.

Evaluación de la fuerza de los músculos de los pies

Músculo tibial anterior.

Es un músculo grueso y anterior de la pierna. Se encuentra inervado por el nervio fibular profundo. Sus funciones son esencialmente la flexión dorsal e inversión del pie.

Para evaluar la fuerza de este músculo se le solicitará al paciente que realice una dorsiflexión del pie. El evaluador ejercerá entonces una fuerza en sentido contrario a la que realiza el paciente.

Se dirá que el músculo está paralizado, debilitado o normal.

Músculo abductor del hallux.

Este músculo está inervado por el nervio plantar medial, rama del nervio tibial. Su función es la abducción (separación) del dedo gordo del pie y contribuir a la estabilidad de la bóveda plantar.

Para evaluarlo se le pedirá al paciente que apoye toda la planta del pie en el piso y que levante el hallux y el evaluador ejercerá una fuerza contraria a la realizada por el paciente.

Se registrará si el músculo está paralizado, debilitado o normal.

Exploración de la sensibilidad.

De la misma manera que se evaluó la sensibilidad en las manos, se explora en los pies.

Los puntos a ser evaluados serán los siguientes.

Registrar en el diagrama con los colores según el test monofilamentos.

Heridas y alteraciones visibles en los pies: buscar cicatrices, úlceras, fisuras, pie caído, reabsorción, dedos en garra.

Clasificación de las discapacidades ^{11,27}

Manos y pies:

Grado 0: no hay alteración de la sensibilidad, no hay deformidad ni lesión visible.

Grado I: hay alteración de la sensibilidad, pero no hay deformidad ni lesión visible.

Grado II: hay deformidad o lesión visible.

* Cada mano y cada pie deben examinarse y clasificarse por separado.

Ojos:

Grado 0: no hay problemas oculares debidos a la lepra, sin evidencias de pérdida visual.

Grado I: hay problemas oculares debido a la lepra, pero la visión no está gravemente afectada como resultado de ello.

Grado II: pérdida visual importante, lagofthalmos, iridociclitis y opacidades corneales a causa de la lepra.

*Cada ojo debe ser evaluado y clasificado por separado. Clasificación de las discapacidades.

Clasificación general del enfermo

El valor máximo del grado de discapacidad en cualquier parte del organismo, debe ser considerado como la discapacidad general del enfermo. (Ej: paciente con discapacidad grado cero en ambos ojos y pies, grado II en mano derecha y I en mano izquierda, se interpretará como discapacidad general del enfermo: grado II).

Medidas preventivas ^{28,29}

Responsable: Médico generalista.

Nivel de atención: Primer nivel.

Medidas que deben realizar los enfermos/familiares para proteger las manos y los pies insensibles ^{26, 30,31}.

La piel insensible no percibe el dolor, lo que implica que un episodio traumático, pueda pasar desapercibido por parte del enfermo, con el consiguiente riesgo de que se repita y agrave la situación. Ante esta circunstancia, se hace indispensable examinar a diario las manos y los pies en busca de signos de traumatismo y seguidamente buscar medidas de protección para evitar su eventual repetición.

Deberá tener en cuenta la posibilidad de un traumatismo antes de empezar a utilizar la mano en cualquier actividad y luego de finalizar la misma; habituarse al empleo de medios de protección como guantes, manoplas, toallas, etc.

El pie insensible sufre traumatismos que pueden originar úlceras y posteriores complicaciones. Para evitar los traumatismos se debe alentar el uso de plantillas, doble par de medias, calzado adecuado (cerrado, de suela dura) y el descanso e inspección de los pies durante las caminatas.

El cuidado de la piel y su humectación diaria es importante a fin de evitar fisuras y úlceras cutáneas.

Si existen úlceras, es necesario el reposo para lograr su curación, cubrirlas con apósitos limpios y húmedos.

Si existe un pie caído, se deberá realizar movimientos pasivos para evitar la contractura del tendón de Aquiles.

Medidas que deben realizar los enfermos/familiares para proteger los ojos ^{26,30}:

Examinar a diario los ojos para detectar precozmente la presencia de traumatismos e infecciones.

Reconocer síntomas tales como dolor, fotofobia, visión borrosa, disminución de la agudeza visual, ojo rojo y ojo seco. Esto le permitirá consultar precozmente y actuar en forma temprana.

Uso de anteojos oscuros que reduzcan luminosidad y protejan a los ojos de posibles daños.

Prevención del resecamiento, especialmente durante el sueño, utilizando lágrimas artificiales.

Ante sensibilidad alterada de la córnea, cubrir los ojos durante la noche, con parches.

Ejercicio diario de los párpados en los casos de debilidad del músculo orbicular: cerrar fuertemente los ojos manteniéndolos apretados (contando hasta 5 en forma lenta) aproximadamente 10 veces al día.

Estigma y discriminación ³³

Debido a que la enfermedad de Hansen puede alterar la estructura y funcionamiento de algunas partes del cuerpo, se suele identificar la misma con atributos profundamente desacreditadores. Es decir que se estigmatiza a la persona afectada y el grado de estigmatización se expresa en la caracterización, que social e históricamente, se ha hecho de la enfermedad.

Este problema guarda relación con una representación social de la lepra que se ha sustentado en arraigados prejuicios, y antiguas prácticas confinatorias que fueron corrientes hasta épocas recientes.

Por lo tanto para el control de la lepra, y para la reducción de los prejuicios, se hace necesario neutralizar el rechazo de quienes no padecen Hansen y, por otro lado, promover el no ocultamiento de quienes si lo padecen, ya que de lo contrario se permite la continuidad de la cadena de transmisión.

Vencer a la enfermedad no sólo requiere la colaboración de las autoridades sanitarias, del equipo de salud, sino también de la comprensión y concientización de la sociedad en su conjunto. En esta lucha la prevención es vital, ya que localizar a los enfermos precozmente reduce las lesiones físicas y acelera la curación. También se hace necesario fomentar e instalar el mensaje de que la enfermedad no es hereditaria, es totalmente curable y los enfermos, diagnosticados y bajo tratamiento, pueden desarrollar sus actividades laborales y sociales sin ningún impedimento, recalcando nuevamente que el paciente NO debe ser aislado.

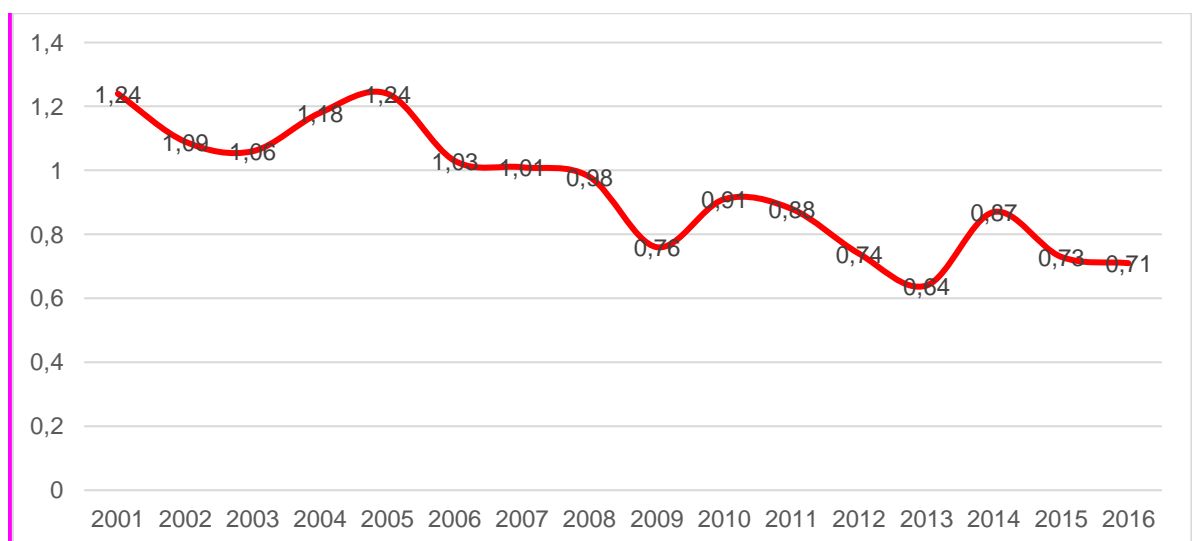
En la lucha contra la lepra, siguen siendo necesarios más esfuerzos para el desarrollo de una percepción positiva de la enfermedad acompañado de sistemas sanitarios y socio-económicos firmes, que mejoren las condiciones de vida de las comunidades más vulnerables que son las más afectadas por la enfermedad.

ANEXOS

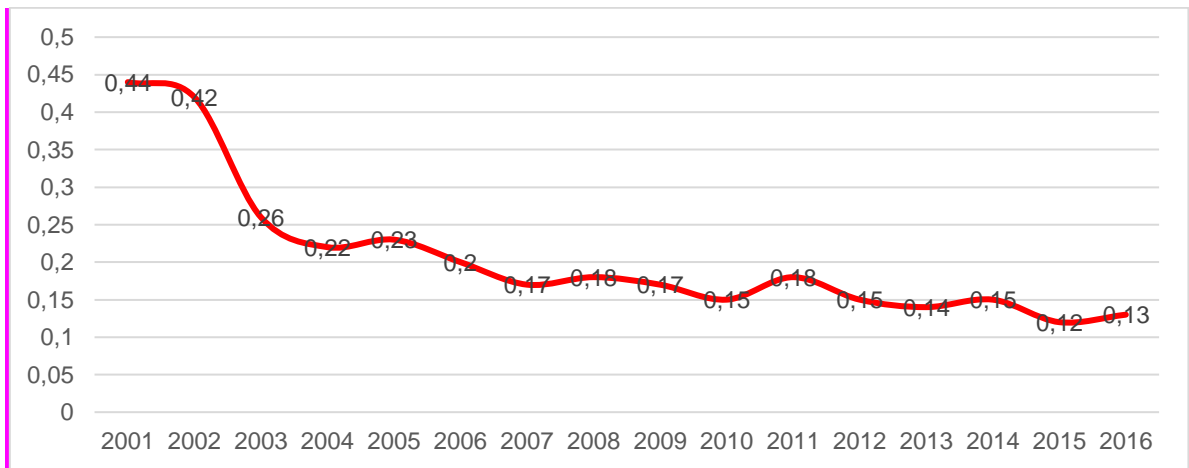
Anexo 1:

Tasas de detección c/100.000 habitantes.

Período 2001 - 2016



Tasas de Prevalencia c/10.000 habitantes.
Período 2001 - 2016



Anexo 2:

(Fotos)

Anexo 3:

Técnicas para la toma de muestra

Piel

En primer lugar se buscarán lesiones en la piel, en caso de encontrarlas se les dará prioridad y se tomará muestras en una o más de ellas.

Si no existen lesiones en piel, tanto para diagnóstico como para control de tratamiento se deben realizar como mínimo y de rutina las siguientes tomas:

- 1. Lóbulo de oreja izquierda y/o derecha.**
- 2. Codo izquierdo y/o derecho.**

En las lesiones maculosas (sin signos de curación central) la toma deberá realizarse del centro y del borde de la misma ³³.

Si la lesión tuviera una zona central sana (en escarpela), se elegirá entre el borde interno y el externo, aquel que presente un aspecto más difuso.

En todos los casos deben extraerse 3 muestras por paciente: mucus, lóbulos y codo o mucus, lóbulos y lesiones si las hubiera.

Mucosa nasal

Armado un pequeño hisopo de algodón.

Humedecerlo con solución fisiológica.

Con el paciente sentado se hace reclinar la cabeza hacia atrás para que el tabique nasal se haga visible.

Introducir el hisopo en ambas cavidades y raspar suavemente la parte superior del tabique.

Identificación del sitio de donde se tomó la muestra

Es imprescindible una correcta identificación de sitio de toma de las muestras porque durante el tratamiento tendrán que efectuarse los controles en los mismos sitios para evaluar la efectividad del mismo. Se puede usar cualquier método de identificación que permita conocer el sitio de obtención de la muestra. Para evitar la descripción en la ficha de remisión y la misma descripción en las hojas de trabajo del laboratorio y en los informes de los resultados se suelen emplear números y letras. Esta identificación depende de cada laboratorio, pero es fundamental que sea fácilmente identificable el sitio de toma. Sería conveniente incluir en el protocolo una figura con los números en las regiones del cuerpo adoptados por el laboratorio.

Se cita una codificación a modo de ejemplo:

Esta identifica con un número el sitio (por ejemplo 2 corresponde a las orejas, 9 a los antebrazos y 15 a los muslos) Con una letra D se identifica si la región es derecha ó con una letra I si es izquierda. De este modo una baciloscopía de 2D sería tomada del lóbulo de la oreja derecha.

Por ejemplo un informe como el siguiente:

M Neg

2I 4+ 80%

9D 3+ 70%

15I 5+ 80% (Globi)

Indicaría que la toma de mucus no mostró bacilos, la del lóbulo de la oreja izquierda mostró de 10 a 100 bacilos por campo con un 80 % de bacilos sólidos, la de una lesión del antebrazo derecho mostró entre uno y diez bacilos por campo con un 70% de bacilos sólidos y en una lesión de muslo izquierdo se vieron entre 100 y 1000 bacilos por campo, de los cuales el 80% eran sólidos y se visualizaron globi.

Procedimiento para realizar la baciloscopía

Hay que lavarse las manos y ponerse guantes.

Utilizar un portaobjetos nuevo. Con un lápiz de diamante o un marcador anotar el número de identificación (NI) del paciente en un extremo del portaobjetos.

Frotar la piel del sitio de toma con algodón humedecido en alcohol 70^a. Dejar secar.

Encender el mechero.

Colocar una cuchilla nueva en el bisturí.

Formar un pliegue cutáneo entre los dedos índice y pulgar. Mantener esta presión hasta que la piel se vuelva pálida (sin sangre).

Hacer una incisión de 5 a 10 mm de largo con una profundidad de 1 o 2mm. El corte debe llegar a la dermis profunda. Seguir presionando. Si sangra limpiar la incisión con papel absorbente.

Girar el bisturí 90° hasta que forme un ángulo recto con la incisión. Raspar el fondo y los lados de la incisión para extraer la linfa. No debe haber sangre.

Extender la muestra sobre el portaobjetos con el bisturí formando un círculo de 5 milímetros del mismo lado del número (NI).

Antes de tomar la siguiente muestra, hay que limpiar la cuchilla con algodón humedecido en alcohol y pasarla despacio por la llama del mechero durante 3-4 segundos.

Repetir los mismos pasos para la segunda muestra. Extenderla al lado pero sin tocar la primera.

Desechar en un recipiente la cuchilla del bisturí.

Curar la herida.

Dejar los portaobjetos al aire durante 15 minutos sin exposición directa a la luz solar.

Fijarlas pasando los portaobjetos con la muestra hacia arriba, 3 veces sobre la llama del mechero de alcohol. No calentar en exceso. Deben poderse tocar las muestras con las manos.

Colocar los portaobjetos en la caja y enviar al laboratorio junto al protocolo de remisión.

Anexo 4:

Preparación de reactivos y técnica de coloración

Observación y lectura

Se tiñen las muestras con el reactivo Ziehl-Neelsen en caliente. Se emplea primero fucsina al 1% que produce una coloración fucsia. Luego se decolora con solución de ácido-alcohol (Acido clorhídrico al 1% en alcohol 70). Esta solución decolora todos los elementos celulares del preparado excepto a *Mycobacterium leprae* que permanece de color fucsia. Finalmente, como contraste, se tiñe con azul de metileno al 0.3%.

Resultado: los bacilos de *Mycobacterium leprae* aparecen como bastoncillos rojos sobre fondo azul.

Antes de teñir, hay que filtrar con papel de filtro, la solución de fucsina al 1%.

Cubrir el portaobjetos con solución de fucsina al 1%.

Calentar los portaobjetos suavemente sosteniendo la lámpara debajo de ellos hasta que la fucsina emita vapores blancos. Repetir este proceso tres veces, una cada 5 minutos. La muestra nunca debe hervir ni secarse. Si se secaa algún sector del portaobjeto añadir inmediatamente más solución colorante y calentar de nuevo. El secado y el hervido pueden producir precipitación de colorante que entorpece la observación y puede provocar falsos resultados.

Lavar suavemente con abundante agua corriente hasta retirar el colorante excedente, escurrir.

Retirar el agua y cubrir con ácido-alcohol al 1% durante 10 a 30 segundos. Las muestras pueden quedar de un color rosa pálido. Si quedaran muy coloreadas repetir la operación. Lavar con abundante agua corriente.

Cubrir con azul de metileno 0.3% durante 5 minutos. (Coloración de contraste o contracoloración).

Lavar con agua corriente y dejar secar al aire en posición inclinada con el lado de la muestra hacia abajo.

Las muestras están listas para el examen microscópico.

Observación y lectura

El bacilo de Hansen mide 0.2 a 0.5µm de ancho por 1 a 8 µm de largo, de lados paralelos y extremos redondeados.

Con la coloración de Ziehl-Neelsen se observa teñido de rojo sobre un fondo azul celeste. Puede presentarse en forma aislada o agrupada, ya sea uno al lado de otro como en un “paquete de cigarrillos” o bien aglutinado en masas globulares de tamaño variable que se conocen con el nombre de “globi”.

Observación microscópica.

Observar sin cubreobjetos, con aceite de inmersión, con objetivo de 100 x.

Lectura del preparado.

Estudiar cada uno de los extendidos por turno, contando los bacilos en hileras de campos microscópicos adyacentes. Es aconsejable comenzar por el cuadrante superior izquierdo del frotis, moviendo el portaobjetos de manera horizontal y en zig-zag, hasta examinar 100 campos si no se encuentran bacilos se informará como negativa. Se debe contar todos los bacilos de cada campo microscópico, incluyendo bacilos aislados, en grupos pequeños y en globi. Si se encuentran menos de 10 bacilos en los 100 campos deberán leerse 100 campos más. Durante la lectura se deberá anotar por separado el número de bacilos sólidos y los granuloso o fragmentados. Se considerarán sólidos aquellos que se vean uniformemente coloreados y tengan 5 a 8 micrometros de largo. Los bacilos fragmentados y granuloso tienen una coloración irregular, interrumpida con un aspecto más o menos arrosariado. A veces son muy cortos, tanto que resulta difícil reconocer la forma de un bacilo. Con todos estos datos se elabora un índice bacilosκόpicó y un índice morfológico

Para el informar el índice baciloscópico se utiliza la escala logarítmica de Ridley, que se detalla a continuación:

6+	Más de 1000 bacilos por campo de 1000 aumentos
5+	De 100 a 1000 bacilos por campo de 1000 aumentos
4+	De 10 a 100 bacilos por campo de 1000 aumentos
3+	De 1 a 10 bacilos por campo de 1000 aumentos
2+	De 1 a 10 bacilos en 10 campos de 1000 aumentos
1+	De 1 a 10 bacilos en 100 campos de 1000 aumentos

Para informar el índice morfológico se calcula el porcentaje de bacilos solidos presentes en el total de los observados.

En caso de observarse globi debe mencionarse su presencia en el informe ya que ayuda a la clasificación porque indica que el paciente tiene la forma clínica lepromatosa.

Anexo 5:

Otros métodos diagnósticos

Métodos serológicos:

Los métodos serológicos utilizados actualmente para la detección y evaluación de un enfermo de lepra se basan en la capacidad de los mismos para poner en evidencia la presencia de anticuerpos específicos. Los principales son:

Agglutinación con partículas de gelatina: se utiliza como antígeno el glicolípido fenólico (PGL-1), derivado sintético de la pared celular, siendo este el primer antígeno específico del ML que se pudo purificar y sintetizar. Es inmunogénico y un porcentaje importante de pacientes lepromatosos tiene anticuerpos contra este. Tiene especificidad y sensibilidad variables por lo que su detección no es útil para el diagnóstico ni para el seguimiento de pacientes. De esta técnica existen kits comerciales.

ELISA: usa antígenos proteicos o glicolípido fenólico 1 y detecta anticuerpos específicos, permite cuantificar la presencia de los anticuerpos de acuerdo a la densidad óptica leída en espectrofotómetro. La especificidad y sensibilidad depende del antígeno usado.

FLA-ABS: test de inmunofluorescencia indirecta para detección de anticuerpos anti *M.leprae*. Se emplean bacilos como antígeno y la especificidad se logra mediante la absorción de los anticuerpos inespecíficos con otros antígenos. Es un método de elevada especificidad y sensibilidad.

Reacción en cadena de la polimerasa (PCR)

Es una técnica de elevada especificidad para identificar *M.leprae* en muestras clínicas, tiene por ahora indicaciones limitadas, siendo muy útil cuando hay dudas en el diagnóstico. Tiene una sensibilidad 10 a 100 veces mayor que la baciloscopía e identifica con seguridad *M.leprae*.

Potencialmente es capaz de detectar una sola copia de un gen presente entre 1.000.000 de células eucariotas. Sin embargo, esta elevada sensibilidad trae aparejada serias dificultades técnicas para evitar contaminaciones del material con otros ácidos nucleicos que podrían ocasionar los resultados falsos.

Su utilización en leprología ofrece importantes posibilidades para el diagnóstico de infecciones de lepras paucibacilares con escasa o poca manifestación clínica

En Argentina, esta técnica puede realizarse en el Hospital Nacional Dr. B. Sommer.

Glosario

BB: lepra borderline borderline: forma clínica ubicada entre los polos de alta y baja resistencia. Inmunológicamente inestable. Presencia de lesiones anulares, en recorte de hostia. Baciloscopía positiva.

BL: lepra borderline lepromatosa: cercana al polo de menor resistencia, las lesiones se asemejan a la LL pero sin los estigmas propios de ese polo. Baciloscopía positiva.

BT: lepra borderline tuberculoide: cercana al polo de mayor resistencia, las lesiones se asemejan a la LT pero en mayor número y tamaño. Baciloscopía positiva o negativa si se encuentra muy próxima a la LT.

Caso de lepra: persona que presenta uno o más de los siguientes signos o síntomas y que todavía no concluyó un esquema completo de tratamiento:

Lesiones cutáneas hipopigmentadas o rojizas, con pérdida de la sensibilidad.

Lesiones de los nervios periféricos, puestas de manifiesto por pérdida de sensibilidad y de fuerza en manos, pies o cara.

Frotis cutáneos positivos.

DAPS o dapsona: antibiótico derivado de la sulfona, con efecto bacteriostático y débilmente bactericida.

Discapacidad: condición bajo la cual ciertas personas presentan alguna deficiencia física, mental, intelectual o sensorial que a largo plazo afectan la forma de interactuar y participar plenamente en la sociedad.

EN: eritema nodoso: episodio reaccional tipo II que ocurre en paciente con LL.

Enfermedad de Hansen: o lepra, enfermedad infectocontagiosa crónica, causada por un bacilo, el *Mycobacterium leprae*.

LI: lepra indeterminada: forma de inicio de la enfermedad. Lesión maculoanestésica, sin compromiso de mucosas, órganos internos ni engrosamiento de troncos nerviosos periféricos. Baciloscopía positiva o negativa.

LL: lepra lepromatosa: forma clínica de baja resistencia. Compromiso generalizado de piel, mucosas, sistema nervioso periférico y órganos internos. Baciloscopía fuertemente positiva.

LT: lepra tuberculoide: forma clínica de alta resistencia. Compromiso único de piel (menos de 5 lesiones) y sistema nervioso periférico. Baciloscopía negativa.

Mácula: cambio de la coloración de la piel, que no produce relieve, depresión, ni modifica el espesor o la consistencia.

MB: forma multibacilar, infectante, caracterizada por un número de lesiones cutáneas mayor a 5 ó presencia de bacilos en las baciloscopías de piel o mucosas.

Nódulo: lesión de consistencia sólida, mayor a 0,5 cm, profunda, más palpable que visible. Se localiza en hipodermis.

PB: forma paucibacilar, caracterizada por la presencia de lesiones cutáneas en número menor a 5 y ausencia de bacilos en las baciloscopías de piel o mucosas.

Placa: elevación circunscripta de la piel, de consistencia sólida, de tamaño mayor a 0,5 cm. Resuelve sin dejar cicatriz.

PQT: Poliquimioterapia, combinación de medicamentos utilizados para tratar pacientes con lepra.

Reacción: episodio agudo o subagudo que ocurre en el curso de la enfermedad. Se produce por modificaciones en el estado inmunológico.

Recidiva: es la aparición de nuevas lesiones en piel y/o incremento del índice bacteriológico en las baciloscopías, comparando con tomas previas en iguales sitios. Ocurre en pacientes que finalizaron adecuadamente el tratamiento PQT.

Tubérculo: lesión de consistencia sólida, circunscripta, localizado en dermis. No resuelve espontáneamente y cura dejando cicatriz o atrofia.

Listado de referentes

Nombre y Apellido	Direcciy	Telecciy	E-mail	Provincia
Paniagua, Baltazar	Áaniagua, Baltazart	03624-4452602	baltazarpaniagua@hotmail.com	Chaco
Recalde, Hugo Cesar	Hospital Central de Formosa, Salta 550	0370-4435394	hcrecalde@yahoo.com.ar	Formosa
Lafuente, Hugo	Dr. Pedro Baliña. Av Quaranta Ruta Nº 12 S/N	0376-4458248	<u>julio_lafuente47@hotmail.com</u>	Misiones
Mirkin, Virginia	Centro Dermatologico y Leprologico, Quintana 1280	0385-4211949	arvirg_mirkin@hotmail.com	Santiago del Estero
Anzorena, Juan	Hospital Avellaneda. Av. Del Libano 956	0381-4301308	jaanzorena@yahoo.com.ar	Tucumore
Gladys Dalurzo	La Rioja 1491	3794545089	maridalu@yahoo.com.ar	Corrientes
Tapia, Emilce	Lerma 790	03871-55725768	edis_empt@yahoo.com.ar	Salta
Paredes, Silvia	Htallturraspe, Pellegrini 3551	0342-4574795	drasilviaparedes@yahoo.com.ar programaleprastf@gmail.com	Santa Fe
Borsotti, Graciela M.	9 de Julio 356 11a M.o	0351-4237460	luzgomez24@hotmail.com	Cuzgomez
Luis Quero	Hospital San Roque SSJ. San Martograma	0388-4221300	eylquero@hotmail.com	Jujuy
Sarobe, Raquel	Ministerio de Salud de la Provincia 51 N 1120 E 17 y 18 , 5to piso , ofina 518	0221 4292755	rasarobe@hotmail.com	Buenos Aires
Eduardo Jose Restifo	Hospital Muniz. Uspallata 2272 Referente		Eduardojr34@hotmail.com	CABA

	CABA			
Tiscornia, Jorge	Hospital Ramos Mejia. Urquiza 609	011- 41270265	jorgetis@hotmail.com	CABA
Bruni, Marcia Medina, Cecilia Soto, Isabel	Ruta 24. Km 23,5. Cuartel IV. Hospital Baldomero Sommer. General Rodriguez	(0237) 4050800 Int 340	marciabruni@yahoo.com.ar ceci.gt@hotmail.com isabelsoto_medica@yahoo.com.ar	Referente Nacional Hospital Baldomero Sommer.

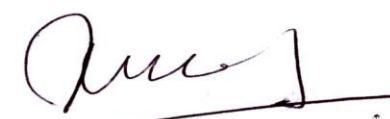
Referencias

1. Eichelmann K, González González SE, Salas-Alanis JC, Ocampo-Candiani J. Leprosy. An Update: Definition, Pathogenesis, Classification, Diagnosis, and Treatment. *Actas Dermosifiliogr.* 17 de julio de 2013.
2. Una guía para el control de la lepra. Segunda edición. *Leprología Básica*. Ministerio de Salud de la Nación. Hospital Nacional Dr. Baldomero Sommer. Área programática.
3. Cardona Castro NM, Bedoya Berrío G. Lepra: enfermedad milenaria y actual. *Iatreia* 2011; 24: 51-64.
4. Van Beers SM, Hatta M, Klatser PR Patient contact is the major determinant in incident leprosy: implications for future control. *Int J Lepr Other Mycobact Dis.* 1999;67:119-128.
5. Bologna, Jean L, Joseph L Jorizzo, y Julie V Schaffer. *Dermatology*. [S.I.]: Elsevier Saunders, 2012.
6. Faizal M, Rincón G, Betancourth M, Calderón CA y cols. Guía de atención de la lepra. *Medicina & Laboratorio* 2011; 17:359-388.
7. Boletín Epidemiológico Anual 2010. Ministerio de Salud., s. f. http://msal.gov.ar/htm/site/sala_situacion/PANELES/bep-anual-2010/BEPANUAL_2010.pdf.
8. WHO. Weekly epidemiological record. *Relevé épidémiologique hebdomadaire.* 2012; 87: 317–328.
9. Guía para la eliminación de la lepra como problema de salud pública. Programa de Acción para la Eliminación de la Lepra. WHO. *Leprosy review.* 1996;15.
10. Pannikar V. Enhanced global strategy for further reducing the disease burden due to leprosy: 2011-2015. *Lepr Rev.* diciembre de 2009;80(4):3534.

11. International Federation of Anti-Leprosy Associations (ILEP). Learning Guide One: How to diagnose and treat leprosy. 2001.
12. Ramos-e-Silva M, Rebello PF. Leprosy. Recognition and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2001;2(4):203-11.
13. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 8th ed. / [edited by] Lowell A. Goldsmith [et al.]. New York: McGraw-Hill Professional; 2012.
14. Di Martino Ortiz B, Rodriguez Masi M, Knopfelmacher O, Bolla de Lezcano L. Lepra infantil: presentación de un caso: childhood Leprosy: report a case. *Fontilles, Rev. Lepról*. 2011; 28:5-10.
15. Ferrer M, Vereá A, Pecotche D, Ivanov M, Lucini D. Lepra histioide de Wade Arch. *Argent. Dermatol*. 2010; 60:111-114.
16. Guía de procedimientos técnicos: baciloscopia em hanseníase. 2010. Ministerio DA Saúde.
17. Van Veen NHJ, Lockwood DNJ, Van Brakel WH, Ramirez J Jr, Richardus JH. Interventions for erythema nodosum leprosum. A Cochrane review. *Lepr Rev*. diciembre de 2009; 80(4):355-72. 73 Pautas sobre prevención, diagnóstico y tratamiento de la lepra.
18. Olivares L, Pizzariello G, D'Atri G, Martínez A, Casas C, Jalo B, Rodríguez Prados G. Lepra reaccional. *Dermatol Argent* 2009; 15:125-130.
19. Pulido-Pérez A, Mendoza-Cembranos MD, Avilés-Izquierdo JA, Suárez-Fernández R. Erythema Nodosum Leprosum and Reversal Reaction in 2 Cases of Imported Leprosy. *Actas Dermosifiliogr*. 20 de noviembre de 2012.
20. Cuevas J, Rodríguez-Peralto JL, Carrillo R, Contreras F. Erythema nodosum leprosum: reactional leprosy. *Semin Cutan Med Surg*. 2007; 26:126-130.
21. International Federation of Anti-Leprosy Associations (ILEP). Learning Guide Two: How to recognise and manage leprosy reactions. 2002.
22. Olivares LM. Lepra reaccional. *Dermatol Argent* 2004;10:94-101.
23. Maghanoy A, Mallari I, Balagon M, Saunderson P. Relapse study in smear positive multibacillary (MB) leprosy after 1 year WHO-multi-drug therapy (MDT) in Cebu, Philippines. *Lepr Rev* 2011;82: 65-69.
24. ILEP. Control del Eritema nodoso Leproso. International Federation of Anti-Leprosy Associations; 2011.
25. Enhanced global strategy for further reducing the disease burden due to leprosy. Questions and answers. World Health Organization 2012.


26. Dets P, Lockwood D. La lepra como forma de síndrome inflamatorio de restablecimiento inmunitario: definiciones y clasificación propuestas. Fontilles Rev Leprol 2010; 27:459-471.
27. International Federation of Anti-Leprosy Association. How to Prevent Disability in Leprosy. London: International Federation of Anti-Leprosy Associations; 2006.
28. World Health Organization. Strategy Development and Monitoring for Eradication and Elimination Team. How to monitor leprosy elimination in your working area [Internet]. Geneva: World Health Organization; 2001. Recuperado a partir de: <http://www.who.int/iris/handle/10665/67255>.
29. Prevención de discapacidades en los enfermos de lepra. Guía practica. H Srinivasan. Organización Mundial de la Salud 1994.
30. International Federation of Anti-Leprosy Associations. Prevention of disability: guidelines for leprosy control programmes. London: ILEP; 1993.
31. CROSS, Hugh, WHO Regional Office for South-East Asia. I can do it myself! : tips for people affected by leprosy who want to prevent disability [Internet]. New Delhi, India: World Health Organization; 2007. Recuperado a partir de: http://www.ilep.org.uk/fileadmin/uploads/Documents/WHO_Publications/whoselfcareeng.pdf.
32. ILEP. Como prevenir las discapacidades en la lepra. International Federation of Anti-Leprosy Associations; 2006.
33. Asamblea General de Naciones Unidas. Proyecto de principios y directrices para la eliminación de la discriminación contra las personas afectadas por la lepra y sus familiares. 2010

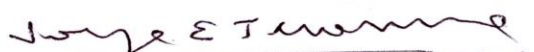

Medina, María Cecilia



Margarito Morán Jaled

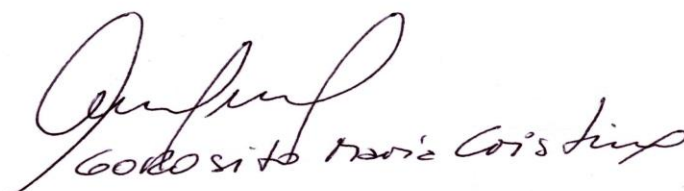

Isabel Soto



Raúl J. Franco


Eduardo José Restrepo


Jorge Enrique Tiscornio


N. Lina


Margarito María Cristina


TOMÁS ORDUNA