

## Enfermedad de Hansen

### Hansen's Disease

Araceli Chico Capote<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7826-5848>

Alejandro Santos Barbery<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7220-1843>

Rolando Dayan Puente Carmona<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4021-5754>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Quirúrgico Docente “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [rolandopuente93@gmail.com](mailto:rolandopuente93@gmail.com)

### RESUMEN

La lepra o enfermedad de Hansen es una infección crónica causada por *Mycobacterium leprae* (*M. leprae*) o *Mycobacterium lepromatosis* (*M. lepromatosis*), es una enfermedad infecciosa curable que es endémica en más de 140 países de todo el mundo. La Organización Mundial de la Salud lo declaró eliminado como un problema mundial de salud pública en el año 2000, sin embargo, en 2017 se informaron aproximadamente 200 000 casos nuevos en todo el mundo. A pesar de la terapia farmacológica combinada disponible, continúa como un importante problema de salud pública, que conlleva un fuerte estigma. En Cuba, según el Anuario Estadístico de Salud de 2020, se reportaron durante ese año 116 casos, las provincias más afectadas fueron Santiago de Cuba con 25 nuevos casos y Guantánamo con 17 nuevos casos. La presentación de caso se trata de una joven de 20 años, en edad reproductiva, con manifestaciones generales de astenia, pérdida del cabello, adenopatías, poliartritis, lesiones cutáneas y fiebre, que hizo sospechar en una enfermedad del colágeno. En estos momentos con buena evolución y en seguimiento por atención primaria de salud de su provincia.

**Palabra clave:** enfermedad de Hansen; *mycobacterium leprae*, enfermedad infecciosa curable.

### ABSTRACT

Leprosy or Hansen's disease is a chronic infection caused by *mycobacterium leprae* (*M. leprae*) or *mycobacterium lepromatosis* (*M. lepromatosis*). It is a curable infectious disease, endemic in more than 140 countries around the world. Despite being declared eradicated as a global public health problem by the World Health Organization in 2000, approximately 200,000 new cases were reported worldwide in 2017. Despite available combination drug therapy, it remains a major public health problem, carrying strong stigma. In Cuba, according to 2020 health statistical yearbook, 116 cases were reported during that year. The most affected provinces were Santiago de Cuba (25 new cases) and Guantánamo (17 new cases). The case to be reported concerns a 20-year-old young woman of reproductive age, with general manifestations of asthenia, hair loss, adenopathies, polyarthritides, skin lesions, and fever; she suspected was a collagen disease. Currently, she is well and she is followed up by primary health care in her province.

**Keywords:** Hansen's disease; mycobacterium leprae; curable infectious disease.

Recibido: 30/05/2022

Aceptado: 09/06/2022

## Introducción

La lepra es una enfermedad infecciosa, contagiosa, causada por el bacilo *Mycobacterium leprae* y *lepromatosis*. Este microorganismo fue descubierto por el Dr. Gerhard Hansen, y la enfermedad fue bautizada como EH. Durante mucho tiempo, se pensó que la EH era hereditaria, una maldición o un castigo de Dios. La enfermedad afecta la piel y los nervios y puede causar daños severos. Debido a sus efectos destructivos, la lepra ha causado miedo, segregación y prejuicio en todas las sociedades desde los tiempos bíblicos. Los pacientes con la EH no han sido tratados con humanidad en todo el mundo a lo largo de los siglos.<sup>(1)</sup>

## Enfermedad de Hansen

Se trata de una paciente femenina, mestiza de 20 años, universitaria que cursa el segundo año de medicina, procedente de la provincia de Guantánamo y con antecedentes de la COVID-19 en agosto de 2021, hace 5 meses comienza con lesión cutánea a nivel de la mejilla derecha de más menos 2 cm, eritematosa, de bordes bien delimitadas, no pruriginosa. Simultáneamente dolor e inflamación de articulaciones de las manos que evolucionaron de manera progresiva hasta tomar rodillas, tobillos y pies, y que se acompañaba de rubor, aumento de volumen y cambios de la temperatura en dichas articulaciones.

Hace 3 meses presenta un empeoramiento de su clínica, con exacerbación de las manifestaciones cutáneas, aparecieron nuevas lesiones de características similares a las descritas en la región peribucal, hombro, espalda y miembros superiores e inferiores, acompañado de aumento de volumen de hemicara derecha que comprometía el ojo y la región frontal del mismo lado, además de un eritema y dolor de ambos pabellones auriculares, asociado a elevación de la temperatura corporal de predominio vespertino, decaimiento, pérdida del cabello, parestesias en miembros inferiores y adenopatías pequeñas en región cervical. Acude a nuestra consulta de reumatología con exámenes complementarios dentro los parámetros normales, ANA negativo y con biopsia de piel realizada por dermatología, por lo que se decide su ingreso para realizarle estudio y tratamiento bajo el diagnóstico de conectivopatía sospechada.

### Examen físico (positivo)

Signos vitales: temperatura 36,5 °C; frecuencia cardíaca 70 latidos por min; presión sanguínea 120/70 mmHg; frecuencia respiratoria 18 respiraciones por min; saturación de oxígeno 100 % con respiración aire ambiental.

Apariencia general: bien nutrido, ligeramente decaída; talla 1, 50 cm; peso 46 kg; IMC: 20,4 kg/m<sup>2</sup> (normopeso).

Piel: placas eritematosas infiltradas de bordes bien delimitados sin escama, algunas con hiperestesia mayormente en espalda, en miembros superiores e inferiores (fig 1).



**Fig. 1-** Placa eritematosa infiltrada con hiperestesia en espalda.

Placa en la mejilla derecha que toma ojo derecho y ambos pabellones auriculares (fig. 2).



**Fig. 2-** Placa eritematosa infiltrada a nivel de mejilla derecha

En hombro derecho lesión eritematosa descamativas delimitada, sobre elevada. Además de presentar una piel áspera y gruesa (fig. 3).



**Fig. 3-** Lesión eritematosa, descamativas y bien delimitada.

Hemolinfopoyético: presencia de adenopatías cervicales, móviles no dolorosas, de aspecto inflamatorio, no supraclaviculares ni axilares palpables.

Tejido celular subcutáneo: ligero edema en tobillo izquierdo.

Sistema musculoesquelético: aumento de volumen de carpos y dolor a la palpación. Test de Squeeze positivo bilateral. Falanges: aumento de volumen y dolor a la palpación de todas las interfalángicas proximales y distales (fig. 4).



**Fig 4-** Aumento de volumen a nivel de las interfalángicas proximales y distales.

Rodillas: dolor a la palpación en la interlinea articular interna y externa, no peloteo. Tobillos: aumento de volumen de tobillo izquierdo, dolor a la palpación de ambos tobillos. Pies: test de Poullosson positivo, aumento de volumen de todas las falanges proximales y distales (fig. 5).



**Fig. 5-** Aumento de volumen de todas las falanges proximales y distales.

Sistema nervioso central (SNC): consiente, orientado en tiempo, espacio y persona. hiperreflexia osteotendinosos generalizada, sobre todo rotuliana, simétrica. Parestesia de las manos.

## Resultados de laboratorio

**Tabla-** Hemograma completo y VSG con una semana de diferencia

Hemograma	Resultados		Valores
	Consulta 23/3/2022	Ingreso 30/3/2022	
Conteo global leucocitos	3	3,6	V.R: 4,5 – 11 x 10 <sup>9</sup> /l
Conteo global eritrocitos	4,45	4,03	V.R: 4,6 – 6,2 x 10 <sup>12</sup> /L
Hemoglobina	12,4	115	V.R: 120 – 160 g/l
Hematocrito	0,375	0,335 %	V.R: 0,35 – 0,55 %
Linfocitos #	0,85	0,6	V.R: 1,5 – 4
Plaquetas	206	168	V.R: 150 – 450 x 10 <sup>9</sup> /l
VSG	6	10	V.R: 4 – 20 mmol/L

En el ingreso la paciente es valorada por dermatología por las lesiones cutáneas donde se plantea una posible EH *versus* lupus eritematoso sistémico (LES) por las características de las lesiones y por presentar erosión y cogestión del tabique nasal derecho, además de un engrosamiento del nervio cubital y mediano izquierdo, motivo por lo que se indica una baciloscopia nasal, auricular y de ambos codos, junto a estudios encaminados a buscar una enfermedad del tejido conectivo.

En los estudios realizados se encontró que el coagulograma completo: normal, EKG: sin alteraciones, electroneuromiografía: compatible con una polineuropatía axonal severa, anticuerpos de actividad para LES: anti-histona: 1 U/mL V.R: 0 - 18 U/m, anti-DNA (IgG) cualitativo: negativo, anti P-ribosomales (Rib-P): 10 U/mL V.R: 0 - 18 U/m. Anticuerpos antinucleares totales (ANA): negativo, anti-DNAc (IgG): negativo. ANCA (cribado Anti-PR3 y MPO): negativo, antígeno de superficie: negativo, serología para la hepatitis C: negativo, anticuerpos para HIV: negativo. VDRL: no reactiva, prueba de Coombs: negativo, urocultivo: negativo, exudado vaginal simple: negativo, ultrasonidos: U/S abdominal: normal, U/S de rodillas: normal, rastreo ganglionar: pequeños linfonodos en ambas regiones inguinales, ecocardiograma: normal. Rx tórax: normal, Rx miembros superiores e inferiores: normal; aunque en los Rx no se reportaron alteraciones se discutieron en colectivo y se pudo constatar osteopenia yuxtaarticular y numerosas geodas, I/C neurología: por la polineuropatía axonal severa de posible origen infeccioso y la presencia de las alteraciones neurológicas se decidió empezar tratamiento con gabapentina (300 mg) 1 cápsula en la noche, antipéptidos citrulinado: 1 U/mL V.R: 0 – 17,9 U/m, factor reumatoide (aglutinación látex): negativo, biopsia diagnóstica de piel: lepra lepromatosis, baciloscopia para Hansen (M. leprae): codificación 2.

## Discusión

La prevalencia de la lepra varía notablemente en todo el mundo y entre pacientes de un mismo país. La gran mayoría de los casos se encuentran en países en desarrollo, principalmente en India y Brasil. La lepra ha disminuido en Cuba en las últimas décadas. Por lo que los médicos se han vuelto menos conscientes de hacer un diagnóstico de lepra. Por ello, el caso es relevante para demostrar que este problema aún puede existir en nuestro país.

La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica causada por el complejo mycobacterium leprae; prevalece en algunos países del mundo, de los cuales la India tiene los números más altos. Las manifestaciones reumáticas incluyen poliartritis inflamatoria, síndrome de manos y pies hinchados, tenosinovitis, policondritis, paniculitis, diversas erupciones cutáneas, úlceras y gangrena. Además, puede conducir a niveles elevados de autoanticuerpos, ANA y factor reumatoide, debido a la hiperglobulinemia policlonal que acompaña a esta enfermedad. La lepra debe ser considerada como una posibilidad en el contexto de fiebre, dolor en las articulaciones y afectación de la piel como nódulos, úlceras, o placas.<sup>(2)</sup>

Es causada por bacilos acidorresistentes (BAAR) del complejo mycobacterium leprae, que incluye m. leprae y m. lepromatosis. La bacteria en forma de bastón m. leprae, perteneciente al género mycobacterium, fue descrita por primera vez por el médico noruego Gerhard Armauer Hansen.<sup>(3)</sup> El agente etiológico es un organismo resistente a los ácidos y de crecimiento lento que muestra predilección por replicarse en macrófagos, células endoteliales y células de Schwann. Los bacilos pueden agruparse en tejidos para formar globos que contienen cientos de bacilos. m. leprae y m. lepromatosis son organismos intracelulares obligados que se replican lentamente, crecen idealmente en temperaturas que oscilan entre 27,8 °C a 33,8 °C, y no se puede cultivar en medios artificiales.<sup>(4)</sup>

En 1966 Ridley y Jopling clasificaron la lepra en cinco grupos diferentes según la respuesta inmunológica del paciente: lepra tuberculoide (TT), grupo borderline (BT: borderline tuberculoide; BB: borderline-borderline; BL: borderline lepromatous) y lepra lepromatosa (LL). Los casos límite tienen una respuesta inmunitaria de células T intermedia.<sup>(5)</sup>

En 1997, la Organización Mundial de la Salud creó una división para facilitar la clasificación y el tratamiento de la lepra en áreas endémicas y la dividió en tres grupos: (1) paucibacilar con una sola lesión cutánea, (2) paucibacilar con dos a cinco lesiones cutáneas y (3) multibacilar (con más de cinco lesiones cutáneas). Esta división se realizó independientemente del tamaño o las características histológicas. La lepra multibacilar (MB) incluye BB, BL y LL.<sup>(6)</sup>

Después de las dermatológicas y neurológicas, las afectaciones musculoesqueléticas son la tercera manifestación más frecuente. Las manifestaciones sistémicas (eritema malar, nódulos, ulceraciones, púrpura, necrosis isquémica, fenómeno de Raynaud, polineuropatía, mononeuritis múltiple, debilidad muscular, adenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia y glomerulonefritis) se observan principalmente en la lepra multibacilar y son secundarias a la infiltración y proliferación directa del bacilo en el órgano afectado.<sup>(7,8)</sup>

No es raro que la lepra se confunda con otras enfermedades de la piel. Al igual que la lepra, las manifestaciones cutáneas en el LES pueden ser heterogéneas. Las similitudes entre las placas infiltradas en la lepra límite y el lupus tumidus pueden representar un desafío diagnóstico, como es nuestro caso. La falta de un alto índice de sospecha puede conducir a un diagnóstico erróneo. *Texeira* y otros,<sup>(9,10,11)</sup> informaron una frecuencia del 9 % de lesiones discoideas en pacientes con lepra que pueden explicarse por un diagnóstico erróneo. Aunque su presentación clínica puede ser similar a la del lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC), ciertas características de la lepra deben alertar al médico, tales como: lesiones cutáneas anestésicas, agrandamiento de los nervios y sensibilidad nerviosa. Las lesiones pueden afectar



a los nervios periféricos cutáneos, principalmente al nervio tibial posterior, cubital, mediano y poplíteo lateral.

La presentación clínica de la lepra varía mucho y depende de la respuesta inmunológica del individuo a la infección. La piel, el sistema nervioso periférico y el sistema reticuloendotelial están principalmente afectados; sin embargo, otros como el tracto respiratorio superior, los huesos, articulaciones, los ojos, los testículos y las glándulas suprarrenales también pueden verse afectados.<sup>(12)</sup>

La EH siempre debe ser considerada entre los diagnósticos diferenciales de las artritis en regiones endémicas. En la literatura existen descripciones de pacientes con EH que fueron diagnosticados de LES, AR, dermatomiositis/polimiositis y vasculitis sistémicas.<sup>(13)</sup>

*Ribeiro* y otros<sup>(14)</sup> en sus estudios publicado en el 2015 demostró que *mycobacterium leprae* no solo puede determinar síntomas que simulan brotes de lupus, incluida la producción de autoanticuerpos, sino que también podría actuar como desencadenante de la reactivación del lupus.<sup>(14)</sup>

Según *Pernambuco* y otros,<sup>(15)</sup> la poliartritis puede ser un síntoma inicial de la EH y las manifestaciones articulares que ocurren durante los episodios reaccionales en la EH la asemejan a las colagenosis.<sup>(15)</sup>

La EH a pesar de ser eliminada por la OMS en el año 2000, hoy en día constituye un azote para las naciones en desarrollo, y Cuba no queda exenta de tal enfermedad, aun cuando existe un Programa Nacional de Lepra que lleva la Atención Primaria de Salud, en todo el país, es una enfermedad subdiagnosticada por su similitud a múltiples enfermedades.

La paciente en la actualidad se encuentra atendida en su provincia natal por el área de salud con buena respuesta al tratamiento.

## Referencias bibliográficas

1. Couto Dal Secco RG, França K, Castillo D, AlHarbi M, Lotti T, Fioranelli M, *et al.* A synopsis of the history of Hansen's disease. *Wien Med Wochenschr.* 2017;167(Suppl 1):27-30. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s10354-017-0590-2>.
2. Kumar RR, Jha S, Dhooria A, Kapatia G, Dhir V. A Case of Leprosy Misdiagnosed as Lupus. *J Clin Rheumatol.* 2020;26(8):e301-2. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/RHU.0000000000001154>
3. Reibel F, Cambau E, Aubry A. Update on the epidemiology, diagnosis, and treatment of leprosy. *Med Mal Infect.* 2015;45(9):383-93. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medmal.2015.09.002>
4. Eichelmann K, González González SE, Salas-Alanis JC, Ocampo-Candiani J. Leprosy. An update: definition, pathogenesis, classification, diagnosis, and treatment. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(7):554-63. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.adengl.2012.03.028>.
5. Salvi S, Chopra A. Leprosy in a rheumatology setting: a challenging mimic to expose. *Clin Rheumatol.* 2013;32(10):1557-63. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-013-2276-5>.
6. Alberti JR, Cabrera A, Martiniuk F, Sanchez M, Levis WR. Leprosy masquerading as lupus. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52(4):702-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2004.09.025>.

7. Ribeiro SLE, Guedes EL, Pereira HLA, Souza LS de. Manifestações sistêmicas e ulcerações cutâneas da hanseníase: diagnóstico diferencial com outras doenças reumáticas. *Rev Bras Reumatol.* 2009;49(5). DOI: <https://doi.org/10.1590/S0482-50042009000500012>
8. Flower C, Gaskin D, Marquez S. A case of recurrent rash and leg numbness mimicking systemic rheumatic disease: the occurrence of leprosy in a nonendemic area. *J Clin Rheumatol.* 2007;13(3):143-5. DOI: <https://doi.org/10.1097/RHU.0b013e318064e7a0>.
9. Teixeira Junior GJ, Silva CE, Magalhães V. Aplicação dos critérios diagnósticos do lúpus eritematoso sistêmico em pacientes com hanseníase multibacilar [Application of the diagnostic criteria for systemic lupus erythematosus to patients with multibacillary leprosy]. *Rev Soc Bras Med Trop.* 2011;44(1):85-90. DOI: <https://doi.org/10.1590/s0037-86822011000100019>
10. Ponnighaus JM, Landwehr D, Lucas S. Discoid lupus erythematosus and lepra lepromatosa. *Int J Lepr.* 1996;64:166-8.
11. Britton WJ, Lockwood DN. Lepra. *Lanceta.* 2004;363:1209-19.
12. Maymone MBC, Laughter M, Venkatesh S, Dacso MM, Rao PN, Stryjewska BM, *et al.* Leprosy: Clinical aspects and diagnostic techniques. *J Am Acad Dermatol.* 2020;83(1):1-14. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.12.080>.
13. Freire M, Carneiro HE, Teodoro RB, Cecin HA. Manifestações Reumáticas na hanseníase: dificuldades no diagnóstico precoce. *Rev Bras Reumatol.* 1998;38(4):210-4.
14. Ribeiro FM, Gómez VE, Albuquerque EM, Klumb EM, Shoenfeld Y. Lupus and leprosy: beyond the coincidence. *Immunol Res.* 2015;61(1-2):160-3. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12026-014-8596-y>. PMID: 25412733.
15. Pernambuco R, De Almeida Pernambuco JC, Ura Somei, Fleury RN. *Hansen.* 2002;27(1):29-34.

#### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.