

# LA LEPROA.....ENFERMEDAD POLIFACÉTICA

## Fenómeno de Lucio en paciente tratada en alta terapéutica

*Arnaldo Aldama Caballero \* - Fabián Aldama Negrete\*\* - Gloria Mendoza de Sánchez\*\*\**

*\*Jefe de Servicio - \*\*Residente - \*\*\*Dermatopatóloga*

Servicio de Dermatología

Hospital Nacional

### Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 35 años internada en el Servicio de Clínica Médica por meningitis bacteriana, que en su evolución presenta lesiones purpúricas que clínica e histológicamente corresponden al fenómeno de Lucio.

Reinterrogada la paciente informa haber sido tratada de lepra hace 3 años, con poliquimioterapia esquema multibacilar, en forma regular por un periodo de 1 año, en otro centro y que en la etapa de alta terapéutica presentó varios episodios de eritema nodoso por lo que recibía talidomida y prednisona.

Aspectos no típicos del fenómeno de Lucio observados en este caso motivan la publicación.

Palabras clave: Fenómeno de Lucio, Lesiones vasculonecroticas de la lepra, vasculitis en lepra.

### Summary

We present the case of a 35 year old woman hospitalized in the Medical Clinic for bacterial meningitis, which in its evolution presents purpuric lesions that clinically and histologically correspond to the Lucio phenomenon.

Re-interviewed the patient reports having been treated for leprosy 3 years ago, with multibacillary polychemotherapy regimen, on a regular basis for a period of 1 year, in another center and that at the high therapeutic stage presented several episodes of erythema nodosum for which she received thalidomide And prednisone.

Aspects not typical of the phenomenon of Lucio observed in this case motivate the publication.

Keywords: Phenomenon of Lucio, Vasculonecrotic Lesions of Leprosy, Vasculitis in Leprosy.

## Introducción

La lepra es una enfermedad con varios aspectos clínicos y uno de los más llamativos es el llamado fenómeno de Lucio (FL)<sup>1,2</sup>

El FL es una forma reactiva grave de la lepra multibacilar observado en el polo más anérgico de la enfermedad con gran cantidad de bacilos. Clásicamente descrito en la lepra lepromatosa difusa, en pacientes adultos mayores, vírgenes de tratamiento o con tratamiento irregular, procedentes de ciertas zonas geográficas como México y Centroamérica. Factores genéticos, inmunológicos, climáticos e incluso la posibilidad de una variante de la bacteria el *Micobacterium lepromatosis* explicarían esta epidemiología.<sup>1,2</sup> Sin embargo, existen comunicaciones con otras características como las observadas en otras formas de lepra multibacilar y en zonas geográficas diferentes.<sup>3,4</sup>

Presentamos el caso de una adulta joven que había sido tratada de lepra multibacilar en forma regular, en etapa de alta terapéutica, con episodios de eritema nudoso tratados con talidomida y prednisona en forma no controlada. Esta última medicación probablemente facilitó un cuadro infeccioso severo, y estos factores el desarrollo de lesiones que clínica e histológicamente correspondían a FL.

## Caso clínico

Mujer de 35 años de edad, procedente de Itacurubí de la Cordillera es internada en sala de Clínica Médica del Hospital Nacional por un cuadro grave que por las características clínicas y laboratoriales es interpretado como meningitis bacteriana, aunque sin germen aislado. Es tratada con ceftriaxona, que luego se rota a oxacilina-cefotaxima con evolución favorable de la situación infecciosa y neurológica.

15 días después de la internación el Servicio de Dermatología es llamado a interconsulta por la aparición, 2 días antes, de lesiones violáceas en el rostro (Figura 1).



**FIGURA 1**  
Máculas purpúricas en región preauricular, lesiones nodulares en arco cigomático. Oreja infiltrada y alopecia de cejas.

Estas lesiones rápidamente se diseminaron y afectaron varias zonas de la piel, y algunas eran de contenido líquido en la superficie (Figura 2 y 3).



**FIGURA 2**  
Lesiones purpúricas con flictenas en la superficie



**FIGURA 3**  
Lesiones ampollosas y exulceradas sobre áreas purpúricas

Además sobrevinieron nuevos episodios febriles y desmejoría del estado general.

En el examen dermatológico, además de las lesiones que motivaron la consulta, llamaban la atención lesiones nodulares dolorosas en miembros, que la paciente refería tener episódicamente desde hace años. También presentaba alopecia de la cola de ceja e infiltración de orejas (Figura 1).

Por estos hallazgos la paciente es reinterrogada y admite haber sido tratada de lepra, 3 años antes en otro centro hospitalario, tratamiento seguido regularmente por 1 año habiendo sido dada de alta con una baciloscopia de 3(+) todos granulosa. Para las lesiones nodulares que persistían recibió talidomida y cortisona, esta última en forma prolongada y sin control médico.

Las lesiones violáceas aparecieron por primera vez y consistían en máculas purpúricas, algunas con vesículas en su superficie con límites netos y formas geométricas (**Figura 2-4**) con evolución a placas necróticas y úlceras (**Figura 5**).



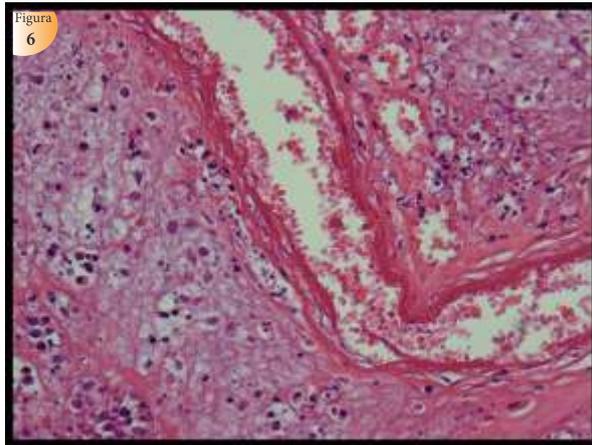
**FIGURA 4** Lesiones de formas geométricas, fondo livedoide



**FIGURA 5** Lesiones ulcerosas cubiertas de costras hemáticas

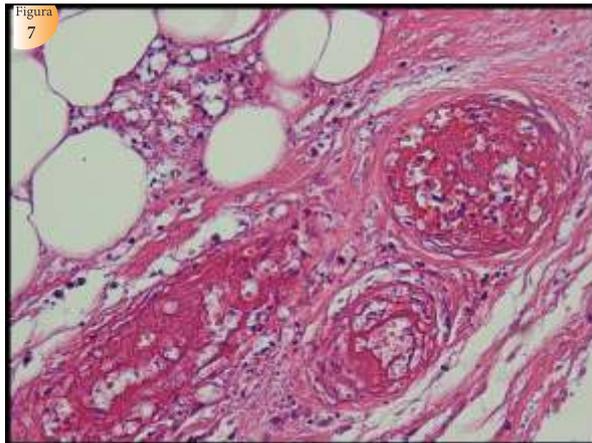
El Servicio de Clínica Médica plantea los diagnósticos de meningococemia, crioglobulinemia o vasculitis por fármacos, y el Servicio de Dermatología agrega el de FL y se decide solicitar linfa cutánea para BAAR y estudios histológicos en 3 sedes.

La anatomía patológica de las lesiones violáceas informa formación ampollar dermo-epidérmica por necrobiosis de epidemis y en dermis subpapilar, reticular e hipodermis necrosis fibrinoide de paredes vasculares, destrucción de paredes vasculares y de células endoteliales, infiltrado neutrófilico con leucocitoclasia, formación de polvillo nuclear (**Figura 6**).



**FIGURA 6** Anatomía patológica. H.E. Necrosis fibrinoide, leucocitoclasia, polvillo nuclear. Infiltrado neutrófilico

Trombos recientemente constituidos ocluyen total o parcialmente las luces vasculares (**Figura 7**).



**FIGURA 7** Anatomía patológica. H.E. Trombos que ocluyen total o parcialmente los vasos sanguíneos

La vasculitis leucocitoclástica se desarrolla sobre granulomas conformados por macrófagos de citoplasma claro y de aspecto espumoso. La coloración de Ziehl-Neelsen muestra BAAR 4 a 4,5 (+) enteros, bastoniformes, cortos, largos, fragmentados, granulosos, en globias, bien teñidos (**Figura 8**).

Diagnóstico: Fenómeno de Lucio- Lepra lepromatosa.

Los otros estudios como la búsqueda de crioprecipitados son negativos. Glicemia:172 mgL. HIV(-).

Evolución de la baciloscopia: Al 3er mes de alta terapéutica 3 (+) con bacilos sólidos, en la internación 3 (+) con bacilos enteros, fragmentados y granulosos.

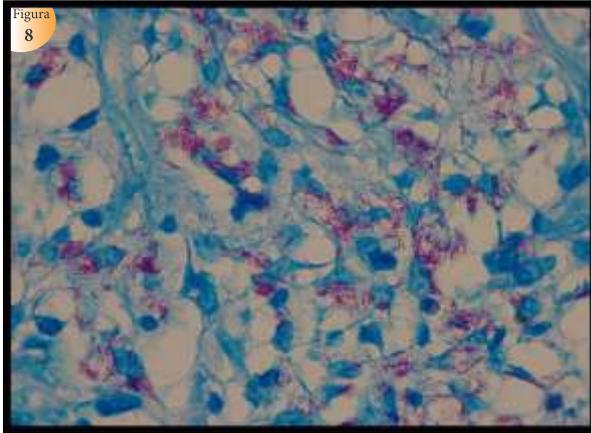


FIGURA  
8

Se reinicia el tratamiento específico para la lepra y además se indican prednisona y talidomida (por el eritema nudoso).

La evolución general fue tórpida, y la paciente se queja de dolores corporales (neuropáticos), por lo que no puede ser dada de alta hospitalaria. Al mes de internación refiere cefalea intensa, presenta confusión mental y fallece siendo la causa atribuida a un accidente cerebrovascular.

#### Comentarios

El caso presentado podría considerarse como atípico en varios detalles como la edad (El FL es más frecuente en personas añosas), en una paciente que había recibido tratamiento regular por 1 año (El FL suele ser de pacientes no tratados o con tratamientos irregulares), las lesiones se iniciaron en rostro (El FL suele iniciarse en miembros inferiores).

Según el Manual de Normas y Procedimientos del Programa Nacional de Lepra<sup>5</sup> en las formas multibacilares al completar 12 meses de tratamiento y con baciloscopia de hasta 3 (+) pero granulosos, los pacientes pueden ser dados de alta y deben ser controlados clínica y bacteriológicamente cada 3 meses por 1 año. En este caso, siguiendo esas normas, al tenerse una baciloscopia positiva con bacilos inviabilizados al año, se da el alta terapéutico, pero ante el informe al 3er mes del alta de bacilos sólidos debió reiniciar el tratamiento.

La paciente al alta siguió con episodios de eritema nudoso que controlaba con talidomida y más frecuentemente con prednisona, incluso como au-

tomedicación. La cortisona produjo hiperglicemia e inmunodepresión facilitando el cuadro infeccioso que motivó la internación. Además pudo haber facilitado la reactivación de la lepra.

En la lepra difusa la inmunidad casi nula para la lepra hace que la bacteria se multiplique en forma abundante, llegando incluso a comprometer las células endoteliales y predisponiendo a lesiones vasculíticas y fenómenos obstructivos propios del FL.

El compromiso es de pequeños vasos superficiales y profundos y no suele afectar vasos mayores. Crioprecipitados, anticuerpos antifosfolípidicos pueden contribuir a la reacción.<sup>6,7</sup>

El FL suele comenzar como máculas no dolorosas, que luego se vuelven purpúricas, de forma triangular o irregular siguiendo trayectos vasculares con progresión a necrosis y ulceración, cubiertas de costras y finalmente cicatrices atróficas. Las lesiones suelen comenzar en extremidades inferiores pero se pueden extender a otras zonas.<sup>2,6,7</sup> Histológicamente se presenta necrosis epidérmica, infiltrado lepromatoso sobre el que se asienta una vasculitis leucocitoclástica con gran cantidad de BAAR, y en forma secundaria trombosis de los vasos dérmicos e hipodérmicos con hemorragia e infarto.<sup>3,6</sup>

El principal diagnóstico diferencial en pacientes con lepra es el eritema nudoso necrótico (ENL). Algunos autores agrupan ambos cuadros como reacciones vasculonecroticas de la lepra.<sup>8,9</sup> Sin embargo es importante diferenciarlos por presentar diferentes manejos.

El ENL ocurre generalmente en pacientes en tratamiento o incluso en alta terapéutica, las áreas necróticas se asientan sobre nódulos previos, dolorosos, el paciente presenta fiebre (no habitual en el FL, a no ser que las áreas ulceradas sean muy extensas y estén infectadas), artralgias, neuritis, iridociclitis, orquitis, hepatitis y excelente respuesta a la talidomida (no útil en el FL). Histológicamente se observa gran cantidad de neutrófilos sobre el infiltrado lepromatoso y en los casos necróticos lesión de paredes vasculares pero sin llegar a una vasculitis, y los bacilos son escasos, fragmentados o granulosos.<sup>3,7</sup>

Ambos cuadros pueden coexistir como en nuestro caso, pero lo más frecuente es que el FL preceda al ENL.<sup>3</sup>

Estos pacientes suelen consultar en los Servicios de Urgencias o Clínica Médica como en este caso, donde al no conocerse el diagnóstico de la enfermedad de fondo se plantean otros diagnósticos como meningococemia, crioglobulinemia, vasculitis de otras etiologías, etc.<sup>10</sup>

En cuanto al manejo del FL lo fundamental es el inicio, o reinicio en el caso de tratamiento irregular de las medicaciones específicas. Las medidas generales y el manejo de complicaciones e intercurencias son fundamentales. El uso de corticoides es controvertido<sup>2,11</sup> En este caso se utilizó para controlar el eritema nudoso.

### Bibliografía

1. Latapi F, Zamora A. The "spotted" Leprosy of Lucio: an introduction to its clinical and histological study. *Int J Lepr* 1948; 16: 421-429
2. Souza C, Roselino A, Figueiredo F, Tiraboschi F. Lucio's Phenomenon: Clinical and Therapeutic Aspects. *Int J Lepr* 2000;68(4):417-425

3. Aldama A, Correa J, Rivelli V, Mendoza G. Fenómeno de Lucio. Comunicación de 4 casos en lepra no difusa. *Med Cutan Iber Lat Am* 2002;30(5): 229-33
4. Calux M, Valente N. Fenómeno de Lucio e lesões históides ocorrendo simultaneamente em Hanseníase Virchowiana. *Med Cutan Iber Lat Am* 1992;20: 103-106
5. Manual de Normas y procedimientos. Programa Nacional de Lepra. Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social. Asunción- Paraguay 2008
6. Magaña M, Fernández J, Magaña M. Lucio's Phenomenon Is a Necrotizing Panvasculitis: Mostly a Medium-Sized Granulomatous Arteritis. *Am J Dermatopathol* 2008;30:555-560
7. Talhari S, Penna G, Goncalves H, Oliveira M. Hanseniasis. 5ª Ed. Manaus: Di Livros, 2015
8. Lezcano L, Di Martino B, Galeano G, Aldama A, Rodríguez M, Knopfmacher O y al. Reacciones vasculonecroticas de la lepra. Descripción de dos casos de fenómeno de Lucio. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010;38(4): 161-3
9. Fogagnolo L, Macedo E, Cintra M, Neves E. Vasculonecrotic Reactions in Leprosy. *BJID* 2007;11(3):378-382
10. Rivelli V, Aldama A, Correa J, Mendoza M. Aspectos de la Enfermedad de Hansen en pacientes internados en un Hospital General. *Fontilles* 1998;21(6):665-675
11. Aldama A. *Dermatología Tropical*. Asunción: Visualmente, 2010.

**NUEVO**

**Sinac<sup>®</sup> PB**  
ADAPALENE + PERÓXIDO de BENZOÍLO

**Sinergia Dual** para el control y tratamiento del acné

**Presentaciones:**

- NUEVO Sinac PB gel x 40 g**
- Sinac 0.1%, gel x 30 g.
- Sinac 0.3%, gel x 30 g.

Hace frente a las principales características fisiopatológicas del acné.<sup>(1)(2)</sup>

Potencia la eficacia y genera un rápido comienzo de la acción.<sup>(1)(2)</sup>

(1) "The Role of Adapalene combined topical therapy in the treatment of acne vulgaris". *Medicine* 17 - Issue 8 - August 1998. Author: James G. Dal Pozzo, MD, MCG.

(2) "Adapalene-Benzoyl Peroxide combination gel increases severity of acne vulgaris". *Annals of the Academy of Dermatology (AAD) 58th Annual Meeting Abstract P111*. Presented March 6, 2010.

**POLIMED S.A.**

**Andrómaco**