

Presentación de caso

Manifestaciones faríngeas y nasales en un paciente con lepra lepromatosa

Pharyngeal and Nasal Manifestations in a Patient with Lepromatous Leprosy

Odalys Hernández Peña^{1*} <http://orcid.org/0000-0001-5614-3594>Ernesto Bárbaro López Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-9668-1669>Gustavo Veitía Corrales¹ <http://orcid.org/0009-0007-8809-4185>Naity E. Mouatekes Vega¹ <http://orcid.org/0009-0006-2084-8174>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Policlínico Docente “Cristóbal Labra”.
La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: odalys.hdez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La lepra o enfermedad de Hansen es una enfermedad infectocontagiosa causada por el *Mycobacterium leprae*; aunque afecta fundamentalmente la piel y el sistema nervioso periférico, otros órganos también pueden sufrir los embates de esta.

Objetivo: Describir las manifestaciones faríngeas y nasales en un paciente con lepra lepromatosa.

Caso clínico: Paciente masculino de 53 años de edad, blanco, con antecedentes de diagnóstico de lepra lepromatosa que presenta epistaxis frecuente, obstrucción nasal con secreción mucopurulenta fétida y formación de costras, y en orofaringe marcada palidez de la mucosa en paladar, con amputación de la úvula. Llama la atención el engrosamiento del lóbulo de las orejas.

Conclusiones: La lepra lepromatosa con incidencias en otros órganos además de la piel es un cuadro que, con relativa frecuencia, se ve en enfermos portadores de esta enfermedad y, a pesar de los avances médicos, es una realidad que no se ha podido erradicar mundialmente. Los pacientes que la sufren aún son estigmatizados socialmente, es por ello que el personal

de la salud debe tener conocimientos mínimos sobre ella y sus manifestaciones a diferentes niveles del organismo, evitando así su propagación mediante el diagnóstico precoz.

Palabras clave: lepra lepromatosa; enfermedad de Hansen; *Mycobacterium leprae*; manifestaciones faríngeas y nasales.

ABSTRACT

Introduction: Leprosy or Hansen's disease is an infectious disease caused by *Mycobacterium leprae*; Although it primarily affects the skin and the peripheral nervous system, other organs can also suffer its effects.

Objective: To describe the pharyngeal and nasal manifestations in a patient with lepromatous leprosy.

Clinical case: A 53-year-old white male patient with a history of diagnosis of lepromatous leprosy presented with frequent epistaxis, nasal obstruction with fetid mucopurulent discharge and crust formation, and marked paleness of the mucosa in the palate in the oropharynx, with amputation of the uvula. The thickening of the earlobes is striking.

Conclusions: Lepromatous leprosy with incidences in other organs in addition to the skin is a condition that, relatively frequently, is seen in patients with this disease and, despite medical advances, it is a reality that has not been able to be eradicated worldwide. Patients who suffer from it are still socially stigmatized, which is why health personnel must have minimal knowledge about it and its manifestations at different levels of the body, thus preventing its spread through early diagnosis.

Keywords: lepromatous leprosy; Hansen's disease; *Mycobacterium leprae*; pharyngeal and nasal manifestations.

Recibido: 02/12/2023

Aceptado: 15/01/2024

Introducción

La lepra o enfermedad de Hansen es una micobacteriosis causada por el bacilo *Mycobacterium leprae* (bacilo ácido alcohol resistente), descubierto en 1874 por Gerhard Armauer Hansen, bacteriólogo noruego.⁽¹⁾ Afecta, fundamentalmente, la piel y el sistema nervioso periférico y también se puede extender a otros órganos. Una característica de este germen es su agrupación en haces parecidos a mazos de cigarros o globos, que son de gran valor diagnóstico al permitir diferenciarlos de otros bacilos ácido-resistentes que se presentan aislados o dispersos.⁽²⁾

A pesar que su origen data del Imperio Medio de Egipto (2160-1700 a. C.) no se conocen con exactitud los fenómenos que ocurren en el organismo tras la entrada del *Mycobacterium leprae*, mientras que el desarrollo de la enfermedad y su cuadro clínico dependerá, según expertos, del estado inmunológico del paciente.^(1,2)

De acuerdo con numerosas investigaciones, se ha probado que en el estómago o intestino de numerosos insectos (moscas, chinches, pulgas, garrapatas, piojos y otros especialmente las cucarachas) se encuentran gran cantidad de bacilos leproso y que, por lo tanto, ya sea por picadura o por depositar las heces en las proximidades de la nariz o de alguna excoriación de la piel, se podría producir la infección.^(1,3)

La lepra tiene un nivel de contagio bajo, sin embargo, se ha planteado que los enfermos sin tratamiento pueden albergar durante 24 horas el *Mycobacterium leprae* en la mucosa nasal y en la capa córnea de la piel dañada por heridas, diseminando de esta forma la enfermedad hacia un nuevo huésped, por lo que se dice que la principal vía de transmisión para el contagio es la vía naso-respiratoria, a través de la exposición a las góticas flugge y el esputo, sujeta esta condición al estado de riesgo del paciente.⁽¹⁾

Se han propuesto varias clasificaciones clínicas de la lepra, la más aceptada se hizo en el Congreso Internacional de Lepra (Madrid 1953), la cual se basa en las características clínicas y el resultado del frotis de piel dividiendo la lepra en:⁽²⁾

- Dos grupos inmunológicamente estables (lepra indeterminada y lepra *border-line*).
- Dos grupos polares estables (lepra tuberculoide y lepra lepromatosa).

La forma lepromatosa es una enfermedad sistémica generalizada con bacteriemia continua. Se caracteriza en su inicio por infiltración de la piel con lesiones en forma de numerosas máculas eritematosas y eritematohiperocrómicas brillantes, de borde imprecisos, acompañadas de alteraciones de la sensibilidad.⁽³⁾

El nódulo o leproma aparece más tardíamente, ubicándose en sus inicios en la frente, arcos superciliares, regiones malares, nariz y pabellones auriculares, dando la característica de una facie leonina, así como en tronco y ambas extremidades.⁽¹⁾

En esta forma clínica, el 72 % de los pacientes tienen afectadas la mucosa nasal, produciéndose una rinorrea persistente, fétida, costrosa y acompañada, frecuentemente, de epistaxis, así como la mucosa bucal, la lengua y faringe. No es raro observar lesiones óseas a nivel del paladar duro y amputación de la úvula. Las lesiones laríngeas aparecen un período mucho más tardío de la enfermedad (7,8 % de los pacientes).⁽⁴⁾

Por tanto, la lepra en su variante lepromatosa se debe sospechar en cualquier paciente con historia de rinitis refractaria a tratamiento, fétida, acompañada de obstrucción nasal de larga estadía, con presencia de costras y sangramiento y el antecedente de manchas en la piel rojizas o hipocrómicas de evolución lenta y con alteraciones de la sensibilidad de la piel.

Por ser esta enfermedad contagiosa y no frecuente se decidió como objetivo de este trabajo describir las manifestaciones faríngeas y nasales en un paciente con lepra lepromatosa.

Caso clínico

Paciente masculino de 53 años de edad, blanco, con antecedentes de diagnóstico de lepra lepromatosa, que acude a consulta externa de Otorrinolaringología del Policlínico docente “Cristóbal Labra” de la Lisa, por presentar epistaxis frecuentes, obstrucción nasal con secreción mucopurulenta fétida.

Al examen físico se observó formación de costras en fosas nasales (fig. 1).



Fig. 1 - Costras en alas nasales.

Presentaba en orofaringe marcada palidez de la mucosa en paladar, con amputación de la úvula (fig. 2A) y en la región latero-medial izquierda de la lengua lesión tumoral blanquecina correspondiente con leproma (fig. 2B).



Fig. 2A - Paladar duro de color pálido. **2B**. Leproma en la lengua.

Llama la atención el engrosamiento del lóbulo de las orejas y del borde libre del pabellón auricular, además, lesiones costrosas y nodulares en región superior externa pabellón del auricular (fig. 3).



Fig. 3 - Lesiones lepromatosas en pabellón auricular.

Al examen físico general se observaron lesiones hipercrómicas, nodulares y costrosas a nivel de la piel en toda su extensión, con pérdida de la sensibilidad al tacto (fig. 4).



Fig. 4 - Lesiones maculoeritematosas e hipercrómicas en la piel.

Discusión

En la actualidad, las enfermedades causadas por micobacterias afectan a millones de personas en el mundo, la lepra o enfermedad de Hansen es una de las más antiguas, y en la que el Ministerio de Salud en Cuba ha puesto su empeño y recursos para su diagnóstico y estudio. Aunque su prevalencia ha disminuido, no ha ocurrido así con su incidencia, ya que no se ha podido prevenir la transmisión de esta enfermedad pese al seguimiento y control de los programas diseñados para esto.^(1,5)

Esta enfermedad, de carácter endémico de países tropicales y subtropicales como América, Asia y África, motivó que en 1992 la Organización Panamericana de la Salud (OPS) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) promovieran un Plan de Acción Regional para la eliminación de la lepra en las Américas, pero esta siguió constituyendo un problema de salud en estas zonas. A pesar de nuevas medidas epidemiológicas y farmacológicas tomadas a partir de 1999 donde un auge de esta enfermedad alarmó al mundo, en la década del 2000

se reportaron más de 1000 casos nuevos, lo que representó el 93 % del total de infecciones reportadas en aquel momento. Esta situación epidemiológica ocasionó que, en 2018, la OMS publicara las Directrices para el diagnóstico, tratamiento y prevención de la lepra, en las cuales se proporcionan los conocimientos y las pruebas más recientes sobre el diagnóstico, tratamiento y prevención de esta enfermedad, basados en un enfoque de la Salud Pública en estos países endémicos.⁽⁶⁾

La enfermedad de Hansen afecta a personas de cualquier edad, pero es muy rara en niños menores de un año; no obstante, según la literatura hasta el 20 % de los casos corresponden a niños menores de 10 años, afecta en este grupo etario ambos sexos por igual, no ocurre así en los adultos, en los que predomina el sexo masculino.⁽²⁾

Dentro de su epidemiología sigue siendo motivo de controversia las vías de transmisión, se habla de la leche materna contaminada, picaduras, heces fecales y orinas de diferentes vectores como vehículos para esta enfermedad, considerándose la puerta de entrada la piel y mucosa de vías respiratorias altas, y como puerta de salida la mucosa nasal de los pacientes con lepra lepromatosa no tratada. El período de incubación puede ser 3-5 años, pero su intervalo puede oscilar de 6 meses a varios decenios.^(1,4)

Aunque esta enfermedad presenta un amplio espectro de manifestaciones histológicas y clínicas en relación con la variabilidad de la respuesta inmunitaria del individuo a la infección, se distinguen dos formas comunes:

Lepra tuberculoides: Manchas de tipo hiperpigmentadas, bien delimitadas e hipoestésicas, de aspecto elevado y circinado, atrofia y depresión central con pérdida de folículos pilosos y glándulas sudoríparas. El paciente por toma neurológica puede presentar dolor neurítico.⁽⁶⁾

En la cara, los nervios que más se dañan en la lepra son el nervio facial y el trigémino. El nervio facial es el responsable de la mímica facial y de cerrar los ojos. Su lesión provocará al paciente, entre otras cosas, un “lagofthalmos” (imposibilidad de cerrar los ojos) e imposibilidad de levantar las cejas y una caída de la comisura labial. El nervio trigémino es un nervio sensitivo y recoge la sensibilidad corneal del ojo. Si este nervio se lesiona, el paciente no será consciente de que cualquier cuerpo extraño le ha entrado en el ojo, pudiendo causarle úlceras, que al complicarse pueden llevarle a una ceguera.⁽⁷⁾

Lepra lepromatosa: Se produce por el fallo de la activación de las células Th1, la cual es necesaria para erradicar las micobacterias. Es considerada la forma más grave y de mayor

contagiosidad; se caracteriza por lesiones maculares, pápulas o nódulos (lepromas) de bordes no bien definidos con una parte central elevada, indurada, convexa e hipoestésica.⁽²⁾ En orden general, se debe sospechar en presencia de un paciente con lepra lepromatosa si presenta una o más manchas en la piel que se acompañan de trastornos de la sensibilidad y son de evolución lenta y si, además, se añaden a este cuadro una mucosa nasal seca, atrofiada, pálida, con costras que se adhieren al septum nasal y pequeñas ulceraciones sangrantes que confluyen y llegan a producir verdaderas perforaciones septales, y la presencia de secreción nasal constante y fétida, o infiltración de la mucosa nasal formando nódulos duros (lepromas), lisos y anestésicos a nivel de la parte baja del tabique, o lesiones en la mucosa de la boca u orofaringe con cambio de coloración, ulcerativas o deformantes completan el cuadro de una lepra lepromatosa con toma nasal y faríngea.⁽⁸⁾

El diagnóstico de la enfermedad se basa en tres aspectos: Evaluar las lesiones de la piel para cada una de las distintas formas clínicas; demostrar la hipertrofia y alteración funcional de los troncos nerviosos periféricos y la presencia del bacilo. El desarrollo de la enfermedad y la presentación clínica dependen del estado inmunológico del paciente y de factores de susceptibilidad y resistencia genética del huésped.

Más de 15 millones de enfermos de lepra han sido tratados y curados después de la introducción de la multiterapia en 1982, dando lugar a una reducción significativa en la prevalencia de la enfermedad, de 5,4 millones de casos a unos cientos de miles actualmente.^(2,6)

Conclusiones

La lepra lepromatosa con incidencias en otros órganos además de la piel es un cuadro que, con relativa frecuencia, se ve en enfermos portadores de esta enfermedad y, a pesar de los avances médicos, es una realidad que no se ha podido erradicar mundialmente. Los pacientes que la sufren aún son estigmatizados socialmente, es por ello que el personal de la salud debe tener conocimientos mínimos sobre ella y sus manifestaciones a diferentes niveles del organismo, evitando así su propagación mediante el diagnóstico precoz.

Referencias bibliográficas

1. Fleta Zaragozano J. Lepra: aspectos Clínicos y. tratamiento. 2001 [acceso 14/12/2023];38(7):309-14. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-integral-63-articulo-lepra-aspectos-clinicos-tratamiento-13022408>
2. Lescaille Torres JG. Manifestaciones nasales de la lepra. Rev. Cubana Med. Gen. Integr. 2015 [acceso 14/12/2023];31(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S086421252015000100008
3. Parra MC. A socioeconomic characterization of leprosy patients at the dermatology clinic in Maracaibo, Venezuela: a case study. Cad. Saude Pública. 1996;12:225-31. DOI: <https://doi.org/10.1590/s0102-311x1996000200011>
4. Rodríguez LC, Lockwood DNJ. Leprosynow: epidemiology, progress, challenges, and research gaps. Lancet Infect Dis. 2011;11(6):464-70. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1473-3099\(11\)70006-8](https://doi.org/10.1016/S1473-3099(11)70006-8)
5. Lastoria JC, Morgado de Abreu MAM. Leprosy (part-1): review of the epidemiological, clinical and etiopathogenic aspects. An Bras Dermatol. 2014;89(2):205-18. DOI: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20142450>
6. Matsouka M. Drugres resistance in leprosy. Jpn. J. Infect. Dis. 2010 [acceso 14/12/2023];63(1):1-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20093754/>
7. Bakker MI, Hatta M, Kwenang A. Risk factors for developing leprosy a population-based cohort study in indonesia. Lepr Rev. 2006 [acceso 14/12/2023];77:48-61. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16715690/>
8. Richardus JH, Habbema JD. The impact leprosy control on the transmission of M. leprae: is elimination being attained? Lepr. Rev. 2007 [acceso 14/12/2023];78(4):3307. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18309706/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.