

Lesiones pruriginosas en el embarazo como presentación inusual de una variante poco frecuente de lepra multibacilar



Pruritic Lesions During Pregnancy: An Unusual Presentation of a Rare Variant of Multibacillary Leprosy

Sra. Directora:

Se presenta un caso clínico de lepra multibacilar, una forma lepromatosa subpolar en fase de hiperactividad lesional, en una paciente en la semana 29 del embarazo, que comenzó con una clínica infrecuente que demoró y dificultó su diagnóstico.

Mujer de 36 años, natural de Paraguay, residente en España desde hace 10 años, que consultó por un cuadro de 3 meses de evolución de pápulas pruriginosas distribuidas por todo el cuerpo. Había sido diagnosticada de pápulas y placas urticarianas pruriginosas del embarazo y tratada como tal, sin remisión clínica ni sintomática.

Presentaba pápulas de unos 5 mm, firmes infiltradas de coloración algo parduzca, que habían aparecido primero en la espalda y se extendieron después a la cara, los brazos, el tronco y los miembros inferiores, donde eran más nodulares y de mayor tamaño (fig. 1 A y B). No eran dolorosas ni sufría otra sintomatología, salvo prurito. No refería mal estado general ni fiebre. El resto de la exploración física fue normal.

Las posibilidades diagnósticas que se plantearon fueron una enfermedad histiocitaria, mastocitosis, metástasis, infiltración de etiología hematológica, sarcoidosis, o un origen infeccioso por microorganismos atípicos. El análisis de sangre completo que incluyó hemograma, inmunología con medición de niveles de complemento, proteinograma, perfil hormonal y antígenos tumorales fue normal, así como la serología para virus de la inmunodeficiencia humana, que fue negativa.

Se tomaron 2 biopsias. En la primera, de una de las lesiones papulosas del tronco, se observaban infiltrados nodulares en la dermis formados de histiocitos con citoplasma de apariencia espumosa, intensamente parasitados por bacilos Job-Fite positivos y escasos linfocitos dispersos. Este denso infiltrado dérmico estaba separado de la epidermis por una banda de dermis superficial sin afectación (fig. 2 A y B). Se encontraba además este infiltrado inflamatorio siguiendo el trayecto de las terminaciones nerviosas cutáneas, a pesar de no haber afectación clínica neurológica, ya que en la exploración no se objetivó pérdida de la sensibilidad ni palpación de cordones nerviosos engrosados.

La segunda biopsia se realizó de una lesión nodular de la pantorrilla. En ella se observaba toda la dermis ocupada por un denso infiltrado de células histiocitos fusiformes, que se disponían entrelazadas entre sí y entre las que se observaban macrófagos con gran cantidad de bacilos en el citoplasma. Se realizó estudio inmunohistoquímico, mostrando los histiocitos una inmunorreacción intensa y difusa frente a factor XIIIa, siendo negativa frente a S100 (fig. 3. A y B).

La paciente fue diagnosticada de lepra multibacilar. Se realizó posteriormente un frotis obtenido de material del

lóbulo de la oreja, donde se encontraron incontables bacilos ácido alcohol resistentes (índice baciloscópico 6+). Se inició tratamiento con la pauta establecida por la OMS durante 12 meses: dapsona 100 mg y clofazimina 50 mg diariamente y una vez al mes clofazimina 300 mg y rifampicina 300 mg. A los 6 meses de tratamiento las lesiones de la paciente eran ya asintomáticas, difícilmente palpables, y de forma marcada en los miembros inferiores se observaba hiperpigmentación residual donde antes hubo nódulos.

Se exploró al resto de convivientes, que se hallaban libres de lesiones cutáneas en aquel momento. Se deberá vigilar a la paciente un mínimo de 5 años con frotis y recuento del índice baciloscópico a los 6 meses y de forma anual.

La lepra es una enfermedad crónica infectocontagiosa causada por el *Mycobacterium leprae*^{1,2}. La transmisibilidad es baja, requiriéndose un contacto estrecho, y ocurre por bacilos liberados por exudado nasal o gotitas orales, y con menor frecuencia de la piel erosionada. El periodo de incubación varía, pero generalmente es de 2-5 años para la forma tuberculoide y de 8-12 años para la variante lepromatosa¹.

No toda persona, incluso infectada, sufrirá la enfermedad. El sistema inmune del individuo, al contagiarse o posteriormente, interviene en el desarrollo y diferente fenotipo de la enfermedad^{1,3,4}. Así, en el polo lepromatoso del espectro están los pacientes con mala respuesta inmunológica frente a *M. leprae*, que son, como en nuestro caso, pacientes multibacilares.

Las lesiones cutáneas de la forma lepromatosa pura tienden a ser simétricas y diseminadas, incluyendo máculas, pápulas, nódulos o infiltración difusa de la piel. La histopatología típica muestra infiltrados en la dermis con escasos linfocitos dispersos, e histiocitos de citoplasma espumoso (células de Virchow), intensamente parasitados por bacilos, que se encuentran en ocasiones formando agregados llamados «globi». Se pueden hallar también bacilos en las glándulas sudoríparas, los nervios, el endotelio y las células de Schwann. Este denso infiltrado dérmico se encuentra separado de la epidermis por una banda de dermis sana «banda de Unna» o «zona Grenz». Los macrófagos presentes en las lesiones del polo lepromatoso expresan proteína S100 de forma intensa y constante^{3,4}.

En la forma subpolar o *borderline* lepromatosa (LB) las lesiones son numerosas, mal definidas y con menos afectación nerviosa. Histológicamente se encuentran colecciones de macrófagos con citoplasma espumoso y linfocitos en número variable, especialmente alrededor de los pequeños nervios cutáneos. Se encuentran bacilos fácilmente, aunque con menor número de «globi» y mayor número de linfocitos T^{3,4}.

En el presente caso las lesiones del tronco mostraban gran cúmulo macrofágico con intensa parasitación, pero también un infiltrado inflamatorio intenso siguiendo el trayecto de las terminaciones nerviosas cutáneas, por lo que histológicamente era compatible con una LB. Sin embargo, las lesiones de los miembros inferiores eran clínica e histológicamente diferentes, compatibles con una lepra lepromatosa (LL) en hiperactividad lesional, una variante también llamada lepra histioide.

La LL en hiperactividad lesional es una forma de presentación de lepra multibacilar con características clínicas, histopatológicas y bacteriológicas específicas, que puede surgir *de novo*, en LL no tratadas y de largo tiempo de

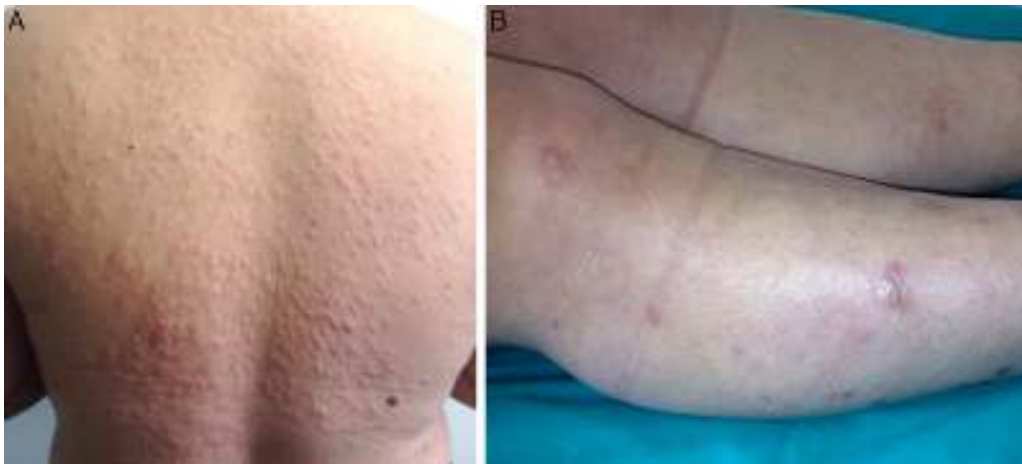


Figura 1 A. Pápulas firmes infiltradas de coloración algo parduzca o con piel suprayacente normal, de unos 5 mm de diámetro, en la espalda. B. Nódulos firmes al tacto, con piel suprayacente normal, que llegaban a medir más de 1 cm de diámetro en los miembros inferiores.

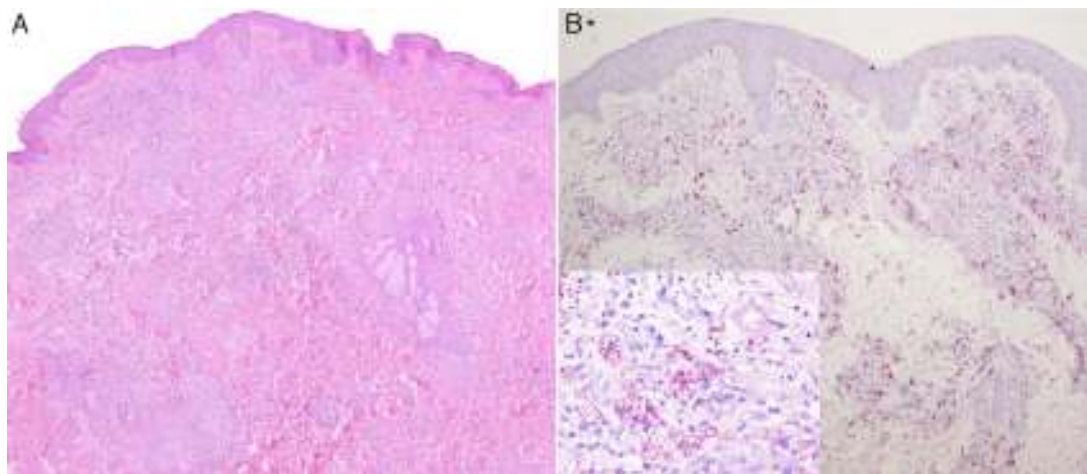


Figura 2 A. H-E 4 ×. B. Job-Fite 4 ×. Infiltrados nodulares en la dermis formados de histiocitos con citoplasma de apariencia espumosa, intensamente parasitados por bacilos Job-Fite positivos y escasos linfocitos dispersos. Este denso infiltrado dérmico estaba separado de la epidermis por una banda de dermis sana.

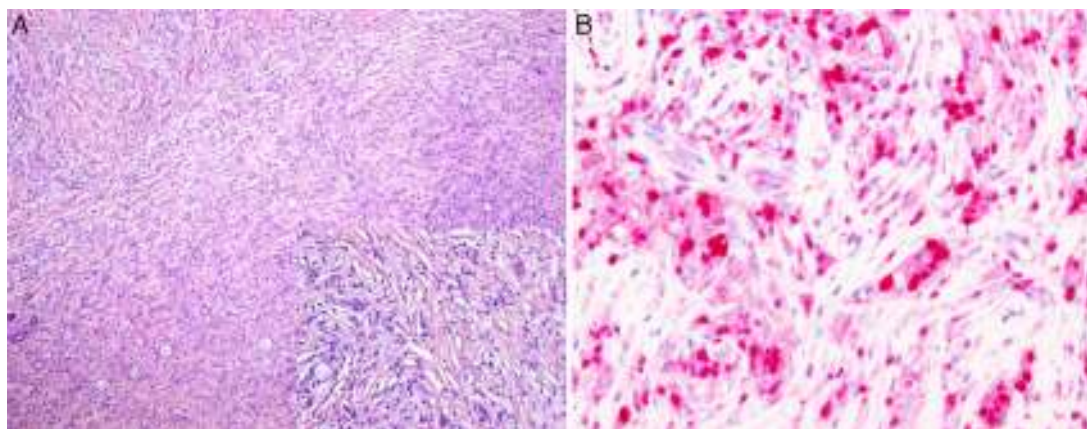


Figura 3 A. H-E 10 ×. HE 20 ×. Dermis ocupada por un denso infiltrado de células histioides fusiformes, entre las que se observaban macrófagos con gran cantidad de bacilos en el citoplasma. B. Factor 13a 40 ×. Los histiocitos muestran una inmunorreacción intensa y difusa frente a factor 13a.

evolución, después de un tratamiento inadecuado o por microorganismos resistentes. En cuanto a su causa se debe a microorganismos que sobreviven inactivos y que están presentes en aproximadamente el 10% de los pacientes multibacilares⁵⁻⁷.

Esta forma clínica de lepra es poco frecuente, y se trata de pacientes con hiperactividad lesional: las lesiones previas se exacerban haciéndose mayores, o aparecen nuevas y se tornan sintomáticas. Suele desarrollarse durante uno a 3 años como nódulos o lepromas localizados preferentemente en la cara, la espalda, las nalgas y las extremidades⁵⁻⁷.

En la histopatología se observa una epidermis normal con dermis ocupada por un denso infiltrado que mimetiza un tumor fibrohistiocítico, constituido por histiocitos que se hacen fusiformes. De forma característica estos expresan factor XIIIa y pierden expresión de S100, pudiendo llegar a negativizarse^{3,4,7}. Esto fue lo observado en las lesiones nodulares que tenía nuestra paciente en los miembros inferiores.

El hecho de que nuestra paciente estuviera embarazada en el momento en el que desarrolló la clínica de la enfermedad probablemente no sea casual, ya que está ampliamente descrito cómo la lepra se activa y manifiesta recaídas durante el embarazo o puerperio debido a las alteraciones y cambios en la respuesta inmune que ocurren durante este periodo².

Los hijos de estas mujeres tienen un riesgo relativamente alto de ser contagiados si las madres padecen una lepra multibacilar no tratada, y aunque se han documentado pocos casos de transmisión vertical, el recién nacido debe ser seguido por un tiempo indefinido, e incluso estudiar la presencia del bacilo de Hansen en el moco nasal. Nuestra paciente comenzó el tratamiento durante el embarazo, por lo que el riesgo de contagio es muy bajo, y no hay evidencia de transmisión con la lactancia materna, pero los padres deben ser instruidos sobre la enfermedad y sobre la necesidad de consultar ante cualquier indicio de ella^{1,2}.

La incidencia de la lepra en España está en aumento, debido principalmente a casos en pacientes procedentes de zonas endémicas. El concepto erróneo de su baja frecuencia en nuestro ambiente hace que muchas veces no la incluyamos en el espectro del diagnóstico diferencial, dificultándose su diagnóstico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al Dr. Félix Contreras Rubio, Catedrático de Anatomía Patológica de la Universidad Autónoma de Madrid, y a la Dra. Elena Ruiz Bravo-Burguillos del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Paz, por su ayuda y colaboración en el diagnóstico del caso discutido.

Bibliografía

1. Eichelmann K, González González SE, Salas-Alanis JC, Ocampo-Candiani J. Leprosy. An update: Definition, pathogenesis, classification, diagnosis, and treatment. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:554-63.
2. Moschella SL. An update on the diagnosis and treatment of leprosy. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:417-26.
3. Weedon D. Infections, infestations. Section 6. Chapter 23. Bacterial, rickettsial infections. Leprosy. *Weedon's skin pathology*. 3rd ed. Churchill Livingstone. p. 562-566.
4. Cuevas-Santos J, Contreras F, McNutt Scott N. Multibacillary leprosy: Lesions with macrophages positive for S100 protein and dendritic cells positive for Factor 13a. *J Cutan Pathol*. 1998;25:7-530.
5. Kaimal S, Thappa DM. Relapse in leprosy. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2009;75:126-35.
6. Ridley DS, Ridley MJ. Exacerbation reactions in hyperactive lepromatous leprosy. *Int J Lepr Other Mycobac Dis*. 1984;52:94-384.
7. Moreno T, Mancia S, di Martino Ortiz B, Rodríguez M, Knopfmacher O, Bolla de Lezcano L. Hansen lepromatosa histioide. Características clínicas y epidemiológicas en pacientes de la cátedra de dermatología del hospital de clínicas. Facultad de ciencias médicas de la Universidad Nacional. Asunción. Paraguay. Trabajos científicos y colaboraciones. *Fontilles Rev Leprol*. 2013;29:109-18.

A. Sánchez-Orta^{a,*}, M.F. Albízuri Prado^a,
T. González Pessolani^b y E. Sendagorta Cudós^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: albasanchezorta@gmail.com
(A. Sánchez-Orta).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.08.010>

Hiperpigmentación facial simétrica adquirida



Acquired Symmetric Facial Hyperpigmentation

Sr. Director:

Las melanocitosis dérmicas constituyen un amplio grupo de lesiones melanocíticas congénitas o adquiridas, que comparten como hallazgo histopatológico la presencia de

melanocitos dendríticos con pigmentación variable en la dermis, con o sin presencia de melanófagos¹. Este grupo incluye la mancha mongólica, el nevus azul, el nevus de Ota, el nevus de Ito, el nevus de Hori, y otras entidades menos conocidas como melanocitosis dérmicas atípicas².

Presentamos el caso de una mujer de 35 años de edad, natural de Nigeria, que consultó por hiperpigmentación facial asintomática y progresiva de 2 años de evolución en región frontal. Como único antecedente personal, la paciente tenía hipertensión arterial en tratamiento con