

CASO CLÍNICO

Caso clínico para el diagnóstico

Clinical case for diagnosis

Paciente febril, en mal estado general, con leucocitosis y llamativas lesiones cutáneas.

Carolina Guglielmone M.¹, Arnaldo Aldama², Mendoza Gloria³

1. Médica Residente de 3er año, Servicio de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Hospital Nacional (Itauguá, Paraguay)
2. Especialista en Dermatología, Servicio de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Hospital Nacional
3. Anatomía Patológica, Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social.
Artículo recibido: 13 de Marzo de 2012. Correo electrónico: draguglielmone@gmail.com

CASO CLÍNICO

Varón de 56 años, comerciante, procedencia rural, que consulta por un cuadro de lesiones rojizas en rostro, tronco y miembros de 1 semana de evolución, algunas con contenido líquido. Además sensación febril desde el inicio del cuadro y mal estado general. Consulta en un centro de su comunidad donde le indican cortisona 50 mgr/día.

Como antecedente, el paciente refiere cirugía del nervio cubital derecho hace 4 meses. Por dolores neurálgicos en miembros recibe tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos y pregabalina. Niega otras patologías de base, ni cuadros similares previos. Antecedentes familiares: sin datos de valor.

Al examen físico presenta placas infiltradas, eritematoedematosas, de 0,5 a 4 cm de diámetro, de bordes irregulares, límites netos, algunas con ampollas centrales, otras exulceradas, con costras hemáticas, localizadas en rostro (Figura 1), cuello, tronco y extremidades. Se observan pápulas y nódulos eritematoedematosos, infiltrados, con descamación blanquecina gruesa, diseminados. Orejas de aspecto infiltrado con descamación blanquecina gruesa (Figura 2). Al examen de la sensibilidad térmica presenta áreas de hipostesia y anestesia.



Figura 1: Placas infiltradas, eritematoedematosas, de 0,5 a 4 cm.



Figura 2: Pápulas y nódulos eritematoedematosos, infiltrados, con descamación blanquecina gruesa, diseminados. Orejas de aspecto infiltrado con descamación blanquecina gruesa.

Además de la fiebre (38°), no se objetivaron otros hallazgos en el examen clínico.

El paciente traía una rutina laboratorial cuyos datos positivos informa: Glóbulos blancos: 14.700 (neutrófilos: 92%), hemoglobina: 11,8 mg/dL, hematocrito: 36%, VSG: 103 mm, PCR:192, glicemia: 220, hepatograma: normal; HIV: no reactivo.

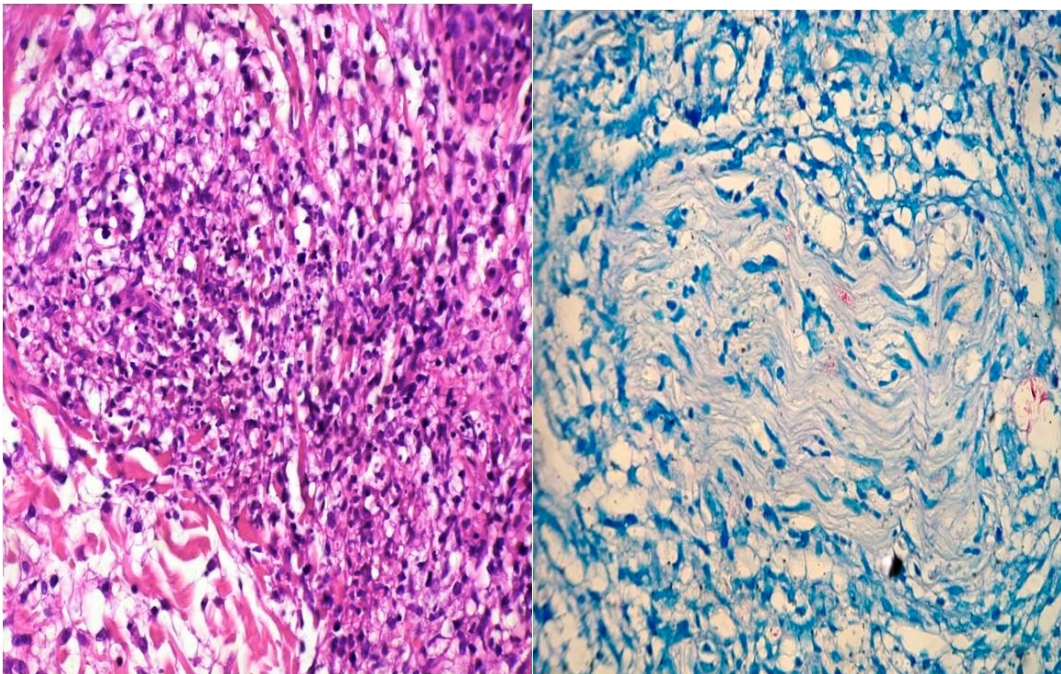
Los diagnósticos iniciales fueron: Lepra multibacilar reaccional, Síndrome de Swett, farmacodermia y linfoma cutáneo.

Se solicita: linfa cutánea, biopsia para anatomía patológica, hemocultivo, frotis de sangre periférica y radiografía de tórax.

RESULTADOS

La linfa cutánea informa: en oreja derecha y brazo derecho BAAR 3 (+), sueltos, globías y granuloso.

La anatomía patológica practicada en tres lesiones: Epidermis con acantosis e hiperqueratosis. Dermis subpapilar, reticular e hipodermis: vasos sanguíneos dilatados, congestivos, con edema de sus paredes y tumefacción endotelial. Algunos de ellos en sectores presentan necrosis fibrinoide de sus paredes. Rodeando los vasos sanguíneos hay denso infiltrado constituido por histiocitos, macrófagos y numerosas células epitelioides, se agregan linfocitos y gran cantidad de neutrófilos fragmentados, muchos de ellos conforman áreas abscesuales, leucocitoclasia de los neutrófilos en zona de necrosis vascular. Ziehl-Neelsen: muestra BAAR: 3 a 3 ½ (+), fragmentados, bastoniformes cortos, largos y a veces formando pequeñas globías (Figuras 3-4). Diagnóstico: Lepra dimorfa lepromatosa con reacción de tipo 1 y 2.



Figuras 3-4: Ziehl-Neelsen: BAAR: 3 a 3 ½ (+), fragmentados, bastoniformes cortos, largos y a veces formando pequeñas globías.

El frotis de sangre periférica confirmó la leucocitosis con desviación a la izquierda, los cultivos fueron negativos y la radiografía de tórax normal. Nuevas determinaciones de glicemia fueron normales.

Se instala tratamiento específico con poliquimioterapia para lepra multibacilar (dapsona 100 mgr/diario, rifampicina 600 mgr/mensual y clofazimina 300 mgr/mensual y 50 mgr/día), además de talidomida 100 mg/día y se continúa prednisona 25 mgr/ día con buena respuesta. Actualmente está en el quinto blíster de la terapéutica de los 12 a 24 previstos y con episodios ocasionales de eritema nudoso que controla con talidomida según necesidad (Figuras 5-6).



Figuras 5-6: Eritema nudoso

COMENTARIOS

Los estudios laboratoriales (frotis de linfa, anatomía patológica) confirmaron el diagnóstico de lepra que por las características histológicas fue clasificada como dimorfa o borderline lepromatosa. El paciente no se conocía portador de esta enfermedad que fue diagnosticada en el momento de la reacción.

La lepra es una enfermedad infectocontagiosa cuyo curso crónico puede verse interrumpido por los fenómenos reaccionales agudos, subagudos, a veces recidivantes o subintrantes, que generalmente son muy sintomáticos, polimorfos, obligando a varios diagnósticos diferenciales como en este caso.

Los estados reaccionales de la lepra pueden ser anteriores, coincidir o ser posteriores al diagnóstico y tratamiento de la lepra y además de las lesiones cutáneas pueden presentar síntomas generales, lesiones neurales, oculares, osteoarticulares y viscerales.

Siguiendo a Ridley y Jopling⁷ se distinguen dos tipos de reacciones lepróticas :

Reacción leprótica tipo 1 o reversa: Relacionada a la inmunidad celular, se presenta en su forma característica dentro del espectro de la lepra dimorfa, como consecuencia de la inestabilidad inmunológica de estas formas. Se inicia, bruscamente, con fiebre, mal estado general, exacerbación de lesiones cutáneas antiguas que se vuelven elevadas, edematosas y aparición de otras nuevas que pueden generalizarse y ulcerarse, compromiso neural severo, con intenso dolor y edema de cara y miembros superiores e inferiores. Dentro de la clasificación de hipersensibilidad de Gell y Coombs corresponde al tipo IV.

Reacción leprótica tipo 2: Se presenta, por lo general, en la lepra lepromatosa (LL) o dimorfa lepromatosa, durante el primer año de tratamiento, debido sobre todo, a la destrucción de bacilos por la terapia específica que libera gran cantidad de antígenos y produce una respuesta humoral que corresponde al tipo III de Gell y Coombs. Puede ser de tres formas clínicas: eritema nudoso, eritema multiforme y fenómeno de Lucio.

El eritema nudoso, la forma más frecuente de reacción tipo 2, se caracteriza por la aparición de nódulos o placas eritematosas, muy infiltradas, dolorosas, generalmente en cara, brazos y muslos, en brotes sucesivos, a veces muy sintomático, con fiebre, malestar general, dolores óseos, mialgias, linfadenitis generalizada, neuritis, iridociclitis, orquitis, artritis y compromiso visceral.

El eritema multiforme lepromatoso presenta placas con ampolla central que pueden ulcerarse y bordes turgentes, edematosos. Menos frecuente que el eritema nudoso con el que puede coexistir.

El fenómeno de Lucio se caracteriza por máculas purpúricas con tendencia a la necrosis y es más observada en la lepra lepromatosa difusa.

Últimamente, estos conceptos, algo esquemáticos, de clasificación de reacciones leprosas están en revisión, con la idea de que las reacciones inmunológicas serían similares y donde las citoquinas y quemoquinas, especialmente el TNF, son fundamentales.

El paciente presentaba lesiones de eritema multiforme en forma predominante, eritema nudoso y lesiones turgentes infiltradas orientadoras de una reacción tipo 1.

Esta coexistencia de reacciones no es frecuente, pero puede observarse en la lepra dimorfa lepromatosa (Tabla 1), pues en esta forma existe aún un remanente de inmunidad celular específica¹⁰, como el caso presentado.

Tabla 1: Clasificación de la OMS y de Ridley-Jopling y su relación con los tipos de reacciones

FAUCIBACILAR		MULTIBACILAR		
TT	BT	BB	BL	LL
Sin reacción				
Reacción reversa (Tipo 1)		Eritema nodoso leproso (Tipo 2)		

Además del tratamiento específico para multibacilares el paciente recibió tratamiento con talidomida 100 mgr día y prednisona 25 mgr día por tiempo prolongado de acuerdo a lo establecido¹¹ con buena respuesta al tratamiento.

La lepra reaccional es un cuadro clínico que ofrece dificultades para el diagnóstico en el paciente que no se conoce portador de la enfermedad y consulta por este motivo obligando a varios diagnósticos diferenciales por lo que pensar en lepra sobre todo en países endémicos es importante. Es importante en estos casos la búsqueda de algunas pistas semiológicas como la alteración de la sensibilidad, secuelas tróficas, infiltración de orejas.

Los diagnósticos planteados inicialmente en este caso, además de la lepra, fueron el síndrome de Sweet, farmacodermias y linfoma.

El síndrome de Sweet se caracteriza por lesiones papulosas, dolorosas que se convierten en placas en cuya superficie, por el intenso edema, parece verse pseudovesículas. Esta enfermedad poco frecuente es recidivante y se acompaña de fiebre, artralgias y leucocitosis. Las lesiones predominan en cara, cuello, extremidades superiores y son poco frecuentes en el tronco. La etiología es desconocida, pero puede estar asociada a otras enfermedades como las neoplasias hematológicas. Son posibles las ampollas sobre todo cuando se relaciona con leucemia. El diagnóstico se confirma con la histología.

Los medicamentos que el paciente recibía para los dolores neurálgicos hizo que se considerase las farmacodermias como otra posibilidad diagnóstica, recordando el aspecto muy polimorfo de estas reacciones.

REFERENCIAS

1. Aldama A, Rivelli V. Dermatología. Asunción: EFACIM, 2009
2. Azulay R, Azulay D, Azulay L. Dermatología. 4ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 2006.
3. Cabrera H, Gatti C. Dermatología de Gatti – Cardama. Buenos Aires: El Ateneo, 2003.
4. Olivares L. Lepra reaccional. Dermatol Argent 2004; 10 (2: 94-103)
5. Aldama A. Dermatología tropical: atlas y manejo. Asunción : Visualmente. 2010
6. Talhari S, Garrido R. Hansenología. Manaus: Funcomiz, 1984
7. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FV, Champion RH, Burton JG. Tratado de Dermatología. 4ª ed. Barcelona: Doyma, 1989.
8. 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): 229-233.
9. Moraes, M. O.; Sampaio, E. P.; Nery, J. A.; Saraiva, B. C.; Alvarenga, F. B.; Sarno, E. N. "Sequential erythema nodosum leprosum and reversal reaction with similar lesional cytokine mRNA patterns in a borderline leprosy patient". Br J Dermatol 2001,144(1): 175-181
10. Montes A, Orozco B, Gaviria M. Lepra dimorfa en estado reaccional tipo 1 y 2. Rev Asoc Col Dermatol 2009, 17 (1): 51-53
11. Programa Nacional de Lepra. Manual de normas y procedimientos. M.S.P. y O.P.S. Paraguay,2008
12. Rivelli V, Aldama A, Correa J, Mendoza G. Aspectos de la enfermedad de Hansen en pacientes internados en un hospital general. Revista de Leprología- Fontilles 1998; 21(6): 665-675.
13. Wolff K, Johnson R, Suurmond D. Fitzpatrick. Atlas en color y synopsis de dermatología clínica. 5 ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana 2005, p. 156-157