

Lepra histioide de Wade: a propósito de 2 casos

Rossana de los Ríos¹, Juan A. Anzorena², María Emilia Saadi³, Nora Cartagena², Alberto Espíndola², Susana Romano⁴ y María Inés Garlatti⁵

RESUMEN

Presentamos dos casos de lepra histioide de Wade con manifestaciones clínicas e histopatológicas características. Debido a la escasa frecuencia de esta patología realizamos una revisión bibliográfica del tema.

Palabras clave: lepra, lepra histioide, lepra multibacilar

ABSTRACT

Wade histoid leprosy: report of two cases

Two cases of Wade histoid leprosy with typical clinical and histopathologic features are reported. Because low frequency of this disease we conducted a literature review.

Key words: leprosy, histoid leprosy, multibacillary leprosy

► INTRODUCCIÓN

Dentro del espectro clínico de la lepra multibacilar (MB) podemos encontrar a la lepra histioide de Wade, que se puede manifestar, ya sea como forma inicial de presentación o como una recaída de la patología, con características clínicas, histopatológicas, bacteriológicas e inmunológicas propias. Se presenta con más frecuencia en el sexo masculino y aproximadamente en el 6% de casos de lepra MB. Describimos dos casos de lepra histioide de Wade y realizamos una actualización bibliográfica de la patología.

► CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1: Paciente de sexo femenino de 20 años de edad, procedente de San Miguel de Tucumán. Consulta

por presentar infiltración difusa facial, con alopecia de cola de las cejas. En pabellones auriculares se observan lesiones papuloides que determinan infiltración de los mismos. En miembros superiores e inferiores presenta tubérculos de consistencia duro-elástica, eritemato-violáceos, algunas ulceradas con alteración de la sensibilidad, de 2 años de evolución (Figs. 1-3). Acompañaban al cuadro episodios de epistaxis.

Exámenes complementarios: Laboratorio de rutina s/p. Baciloscopia: índice bacteriológico: 1.6, cola de ceja: positivo (+), lóbulo de oreja: positivo (+), lesión: (+++).

Estudio histopatológico: Epidermis conservada. En dermis, formaciones nodulares de gran tamaño que invaden hipodermis, recubierta en partes por una delgada banda de histiocitos vacuolados, linfocitos y escasas células epitelioides. Se observan pocos bacilos ácido-alcohol resistente.

¹ Profesora Adjunta Interina

² Jefe de trabajos prácticos semidedicación

³ Jefe de trabajos prácticos dedicación simple

⁴ Jefe de trabajos prácticos semidedicación. Dermatopatóloga

⁵ Profesora Titular

Cátedra de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad nacional de Tucumán, San Miguel de Tucumán, Argentina

Conflictos de interés: no declarados

Correo electrónico: rosdelosrios@gmail.com

En hipodermis, presencia de células vacuoladas. Existe infiltración perineural y vasos con trombosis parciales (Fig. 4).
Tratamiento: Clofazimina 50mg y dapsona 100mg diariamente, y clofazimina 300mg junto con rifampicina 600mg mensualmente durante 12 meses, según esquema de la OMS para lepra MB.

Caso clínico 2: Paciente de sexo masculino de 66 años de edad, procedente de Banda del Río Salí, provincia de Tucumán. Consulta por numerosos tubérculos anestésicos, aislados en tronco y miembros superiores e inferiores, y agrupados en región plantar de ambos pies. Evolución de 1 año y medio (Fig. 5-6).

Exámenes complementarios: Laboratorio de rutina: glucemia 1,80 mg/dl. Baciloscopia: índice bacteriológico: 2.0, cola de ceja: positivo (+), lóbulo de oreja: positivo (++) , lesión: (+++).

Estudio histopatológico: Epidermis adelgazada. En dermis superficial se observa banda acelular existiendo por debajo un infiltrado de células fusiformes y poligonales con abundancia de BAAR (Fig. 7).

Tratamiento: Esquema terapéutico de la OMS para lepra MB.



Fig.1: Tubérculo duro-elástico en brazo.



Fig.3: Lepromas en pies.



Fig.2: Alopecia en cola de cejas y lepromas en pabellón auricular.

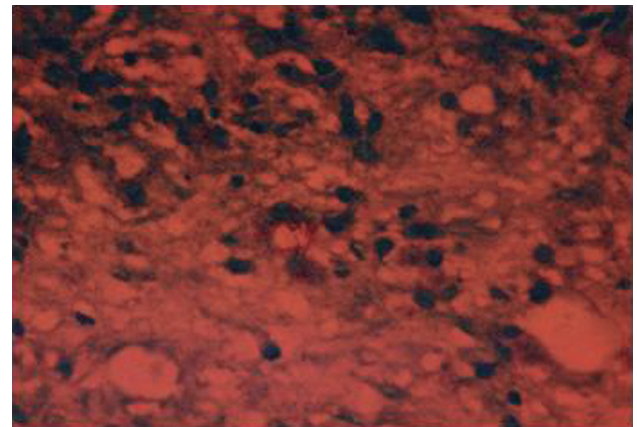


Fig.4: Formaciones nodulares en hipodermis, con histiocitos vacuolados, linfocitos y escasas células epitelioides. Hay bacilos ácido-alcohol resistente.



Fig.5: Lepromas distribuidos en tronco.



Fig.6: Leproma visto de cerca del paciente anterior.

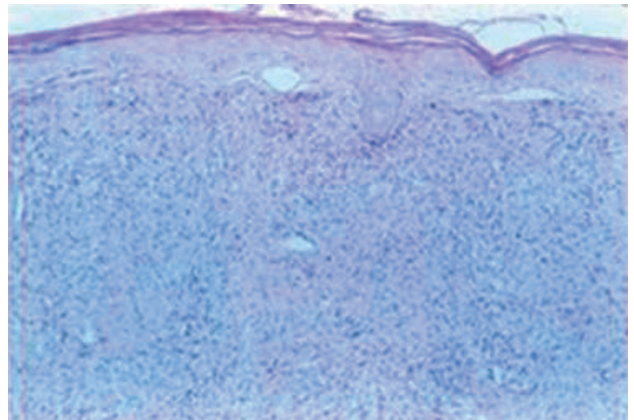


Fig.7: Se observa por debajo de la dermis superficial un infiltrado de células fusiformes y poligonales con abundancia de BAAR.

► COMENTARIO

La **lepra histioide** es una variante clínica de la lepra multibacilar que fue descrita por Wade en 1960, quien refirió un aspecto histopatológico singular del infiltrado lepromatoso, formado por células histioides fusiformes, traducido clínicamente como nódulos dérmicos o hipodérmicos¹.

La lepra histioide es una expresión de lepra lepromatosa y lepra dimorfa lepromatosa, aunque fue descrita también en pacientes con lepra dimorfa tuberculoide, lo que llevó a algunos autores a considerar a la lepra de Wade como una forma diferente dentro del espectro leproso y no sólo una variante de lepra lepromatosa².

Puede presentarse en pacientes con tratamientos inadecuados (monoterapia con dapsona) o irregulares, como forma de recidiva, como recaída después de tratamientos adecuados o simplemente de novo³.

Se cree que podría representar una respuesta inmune aumentada de la enfermedad multibacilar tratando de circunscribir la enfermedad. Este fenómeno fue descrito por

Mendiratta y col. en su importante serie de pacientes en la India⁴.

La edad de presentación es entre los 20 y 50 años de edad. **Clínicamente** se observa la presencia de lepromas subcutáneos y dérmicos que pueden asentar sobre piel normal o confluir en placas duras y abollonadas, alternando zonas blandas y duras al tacto, a veces de gran tamaño, similares a las que presentaban nuestros pacientes. Los nódulos subcutáneos son de tamaño variable, los más pequeños son blandos y los grandes son fibróticos. Tales nódulos pueden permanecer subcutáneos indefinidamente o migrar hacia la superficie para fundirse con la dermis. Puede haber lesiones pediculadas que son infrecuentes^{1,5,6}.

Habitualmente se localizan en cara, espalda, nalgas y extremidades; también sobre prominencias óseas como codos y rodillas. En la superficie de extensión y presión suelen

ser escamosos e hiperqueratósicos. Se pudo observar en algunas ocasiones el reblandecimiento central de la lesión, ulceración y cicatrización. Puede existir engrosamiento de troncos nerviosos, sobre todo del nervio cubital y del nervio ciático poplíteo externo, siendo las deformidades la complicación más frecuente de la neuropatía asociada a la patología. El compromiso mucoso es raro^{1,5,7}.

En la **histopatología** se observan lesiones bien circunscriptas dérmicas o subcutáneas. La epidermis que recubre los nódulos está adelgazada y tensa, con una zona acelular subepidérmica llamada Banda de Unna y un tejido que rodea al leproma constituido por colágeno, histiocitos elongados y tejido fibroso, formando una pseudocápsula por compresión de estructuras vecinas¹⁻⁵.

El nódulo está formado por histiocitos fusiformes con patrón arremolinado o en bandas entrelazadas, como las observadas en nuestro segundo caso. Los bacilos en su interior son abundantes, más alargados, dispuestos en haces paralelos, en forma de huso, llamado hábito histioide¹⁻⁵.

En ocasiones se observan infiltraciones lepromatosas y focos de células epitelioides que, junto a los bacilos, conforman globis en células vacuoladas, fenómeno visto en nuestra primera paciente. En consecuencia, quedan determinadas tres variantes histopatológicas: fusocelular puro, fusocelular y células vacuolizadas, fusocelular y focos de células epitelioides⁸.

Los lepromas pueden ser colicuativos y no colicuativos según presenten o no necrosis central.

Aún no se conoce la patogenia de esta variante rara e inusual de la lepra; sin embargo, se ven involucrados factores genéticos, la respuesta inmune del huésped y el tratamiento recibido. Habría una respuesta específica hiperreactiva del huésped que tiende a localizar y circunscribir la infección, siendo insuficiente dicha respuesta para eliminar los bacilos asociados a una deficiencia en la inmunidad mediada por células¹.

La activación de la inmunidad humoral se manifiesta con un aumento local de los mediadores celulares, lo que ocasiona necrosis y ulceraciones en algunas lesiones histioides, demostrando un esfuerzo localizado para combatir al *M. Leprae*¹.

En la **inmunoquímica** se observa expresión de CD 36 por los queratinocitos, predominio de linfocitos T CD 4 sobre los CD 8 y en las lesiones, gran número de linfocitos activados y macrófagos¹⁻⁹.

En la baciloscopia se observa abundancia de bacilos, de gran tamaño, en la mayoría de las lesiones activas¹⁰.

El **diagnóstico** se basa en la clínica, en la histopatología y en la baciloscopia.

El **diagnóstico diferencial** se basa en todas aquellas patologías que clínicamente presenten lesiones nodulares

sobre piel normal, como linfomas cutáneos, eritema nudoso, fibrosarcomas, queloides, sarcoidosis, dermatofibromas múltiples, mastocitosis, enfermedad de Von Recklinghausen, fibromas, xantomas, moluscos contagiosos, mucinosis papilar, lepromas fibrosados y metástasis cutáneas¹⁻⁵.

El **tratamiento** a instaurar es el recomendado por la OMS para pacientes multibacilares. Adultos: clofazimina 50mg y dapsona 100mg diariamente y clofazimina 300mg junto con rifampicina 600mg mensualmente durante 12 meses.

También se puede utilizar ofloxacina, minociclina o claritromicina en combinación con la terapia estándar, o como tratamiento alternativo en caso de intolerancia del paciente o resistencia bacilar¹⁻⁵.

El agregado de inmunoterapia, con vacunas con *Mycobacterium* o bacilo de Calmette-Guerin al tratamiento estándar multidroga, induce una respuesta significativamente mayor a la lepromina que la observada con la terapia multidroga sola en la lepra multibacilar⁹.

El pronóstico es similar al de la lepra multibacilar. Estos pacientes presentan una carga bacilar elevada, lo que significa un eventual riesgo para el resto de los convivientes.

Motiva la presentación la escasa frecuencia de esta patología y la importancia de establecer un diagnóstico de certeza para un tratamiento oportuno.

► BIBLIOGRAFÍA

1. Ferrer, M.A.; Vereá, A.M.; Pecotche, D.M.; Ivanov, M.L.; Lucini, D.A.: Lepra histioide de Wade. **Arch Argent Dermatol** 2010; 60: 111-114.
2. Weidmann, M.V.; Argento, C.M.; Garramuño, R.; Frenkel, V.; Orduna, M.: Lepra histioide de Wade. **Arch Argent Dermatol** 2001; 51:235-237.
3. Gatti, C.F.; Chá, D.; Barquin, M.A.; Berben, V.: Lepra histioide de Wade. **Fontilles** 1995; 20: 857-861.
4. Mendiratta, V.; Jain, A.; Chander, R.; Khan, A.; Barara, M.: A nine-year clínico-epidemiological study of Histoid Hansen in India. **J Infect Dev Ctries** 2011; 5: 128-131.
5. Sehgal, V.N.; Srivastava, G.; Singh, N. Prasad, P.V.S.: Histoid leprosy: the impact of the entity on the post global leprosy elimination era. **Int J Dermatol** 2009; 48: 603-610.
6. Nair, S.P.; Moorthy, K.P.; Suprakasan, S., Jayapalan, S., Mini, G.: Histoid leprosy – unusual presentation. **Int J Dermatol** 2006; 45: 433-434.
7. Jonquières, E.D.L.: Leproma histioide (Wade). **Leprología** 1964; 9: 99-106.
8. Cabrera, H.; Gómez, M.; Costa, J.A.; Casas, J.G.; García, A.M.: Leproma histioide de Wade (leproma fusocelular). Estudio con microscopía óptica y electrónica e inmunología familiar. **Arch Argent Dermatol** 1985; 35: 221-230.
9. Kaur, I.; Dogra, S.; De, D.; Saikia, U.N.: Histoid leprosy: a retrospective study of 40 cases from India. **Br J Dermatol** 2009; 160: 305-310.
10. Sehgal, V.N.; Srivastava, G.: Status of histoid leprosy--a clinical, bacteriological, histopathological and immunological appraisal. **J Dermatol** 1987; 14: 38-42.