



# 11. | A neuropatia da Hanseníase

José Antonio Garbino  
Wilson Marques Junior

## 1. Introdução

O comprometimento dos nervos periféricos está presente em todas as formas de hanseníase. Embora os nervos possam ser afetados desde as terminações nervosas da derme até a região dos plexos e gânglios sensitivos<sup>1</sup>, há uma predileção pelas terminações nervosas sensitivo-autonômicas da derme e por aquelas regiões do tronco nervoso situadas em topografias mais superficiais e mais frias, resultando em um padrão de neuropatia característico da doença. A intensidade do comprometimento neurológico varia conforme o espectro da resposta imune celular do paciente. Nas formas paucibacilares (tuberculoide e tuberculoide dimorfa), há apenas um ou poucos nervos acometidos, enquanto, nas formas multibacilares (virchoviana, virchoviana dimorfa e dimorfa), nas quais há extensa disseminação dos bacilos, há em geral o comprometimento de muitos nervos<sup>2</sup>. Como a infecção pelo *Mycobacterium leprae* é de baixa virulência e o bacilo se multiplica lentamente, o desenvolvimento da doença, tanto na pele quanto nos nervos, é crônico. Para o entendimento clínico da hanseníase, três aspectos devem ser considerados: a) o imunológico, b) o espacial – a disseminação ou não das lesões de pele e nervo e c) o temporal, no qual se vislumbram longos períodos de evolução, que dificultam tanto o entendimento clínico quanto o curso que a neuropatia tomará. Em geral, o aparecimento das manifestações ocorre insidiosamente muito tempo após a infecção, sendo que este período pré-clínico (período de incubação) é de aproximadamente cinco anos, podendo ser de 10 anos ou mesmo mais longo. Frequentemente, no entanto, ocorrem episódios mais exuberantes, agudos e, por isso, chamados de reações. As reações tanto podem ser a manifestação inicial da doença como podem surgir até 10 anos após a PQT (poliquimioterapia). Nas fases tardias da neuropatia hanseniana, observam-se reações tardias e o desenvolvimento de fibrose intraneural<sup>2</sup>.

Por ser uma afecção do sistema nervoso periférico, que implica perdas axonais extensas, as pessoas acometidas podem desenvolver deficiências e deformidades físicas – incapacidades –, responsáveis pela elevada morbidade da hanseníase<sup>3</sup>.

## 2. Avaliação Clínica: história e exame físico

A avaliação clínica é o procedimento essencial para o diagnóstico de uma neuropatia. Na história, predominam as queixas sensitivas, mais frequentes e precoces que as motoras, podendo tanto haver perda da sensibilidade, como dor ou disestesia<sup>4</sup>. As alterações motoras são, em geral, bem mais tardias, embora possam aparecer agudamente nas reações hansênicas. O exame neurológico deve confirmar as queixas e melhor caracterizar a distribuição topográfica e as sensibilidades envolvidas. Finalmente, os achados devem ser convertidos em descritores que permitam uma uniformização dos termos, transformando os prontuários em registros que permitam a comunicação adequada de todos os profissionais de saúde envolvidos no tratamento destes pacientes.

Alguns parâmetros são essenciais não só para o diagnóstico como também para o adequado seguimento do paciente. A instalação da doença pode se dar de forma aguda, subaguda ou crônica, sendo que nas formas crônicas a instalação teria se dado por um período maior que 3 meses<sup>5</sup>. A neuropatia pode evoluir insidiosamente, sendo lentamente progressiva, ou pode ser entremeada por episódios de piora aguda, decorrentes das reações hansênicas. A topografia das alterações (neuropatia intradérmica, mononeuropatia, mononeuropatia múltipla, polineuropatia) e o tipo de fibras envolvidas (sensitivas – dor, temperatura, vibração, cinético-postural - e/ou fibras autonômicas e/ou fibras motoras) são informações essenciais, tanto para o diagnóstico como para o seguimento.

Os nervos acometidos na face são os ramos do Facial principalmente os zigomáticos comprometendo a oclusão palpebral, os outros ramos podem ser envolvidos também e de forma desproporcional, seguindo o modelo uma de mononeuropatia múltipla. Raramente se apresenta de forma aguda e do nervo Facial todo como a Paralisia facial causada por vírus. Os ramos do Trigêmeo: supraorbitário ou infraorbitário nos pacientes dimorfos com manchas de pele próximas a seus forames de emergência e também os ramos distais na periferia da córnea nos pacientes multibacilares, com elevada frequência<sup>2,6</sup>. Na região cervical, deve-se ressaltar a relevância do espessamento nervo Auricular magno nos casos sem lesão de pele, para o diagnóstico da hanseníase neural primária.

No tronco, antebraço, nádega e coxa, ramos de nervos cutâneos podem estar acometidos quando houver uma mancha ou placa de pele ativa, ou seja, com eritema e edema locais, ou mesmo após, quando estiverem frias, já hipocômicas.

Nos membros superiores, como já foi relatada acima, a região do plexo braquial também é comprometida, mas poucos casos se veem descritos na literatura e na prática<sup>6</sup>. Já os troncos ou fascículos na altura do plexo braquial no desfiladeiro torácico não costumam ser afetados, exceto os ramos mais superficiais sensitivos, os nervos cutâneo antebraquial medial e cutâneo antebraquial medial na região proximal, ou seja, no braço, e o nervo supraescapular com predomínio de fibras motoras, na região escapular, podem estar afetados sob manchas ou placas de pele específicas, como se observa nas **figuras 1 e 2**.

**Figura 1: Mancha hipocromica na hemiface esquerda: na fronte, parte do nariz e região malar estendendo-se à região escapular conforme se observa na figura 2.**



**Figura 2: Mancha hipocrômica na região escapular em contiguidade com a mancha da face da figura 1 e a marcada atrofia dos músculos supra e infraespinhoso inervados pelo nervo supraescapular esquerdo.**



O nervo mais frequentemente afetado é o ulnar no cotovelo, o mediano no punho e dedos, o radial superficial no punho e raramente o radial no cotovelo, acima da arcada supinador<sup>2,6</sup>.

Nos membros inferiores, o nervo envolvido em maior frequência é o tibial no túnel do tarso, raramente acima, seguido pelo peroneiro comum ou fibular, no túnel retro-fibular, além dos ramos sensitivos: safeno, peroneiro superficial e sural. Portanto, num exame rotineiro, todos esses nervos mais acometidos devem ser palpados.

Finalmente, para uma caracterização clínica adequada, é essencial reconhecer a existência de outras condições clínicas associadas, assim como a existência de doenças familiares, genéticas ou não genéticas.

## 2.1 Alterações sensitivas

Dentre as queixas sensitivas relatadas pelos pacientes com neuropatia da hanseníase, destacam-se as sensações de queimação, formigamento, pontadas, “de inchaço” e de aumento de volume das extremidades; e diminuição ou ausência de sensibilidade. Estes relatos subjetivos, ou seja, estes termos *descritores*, devem ser confrontados com o padrão de distribuição topográfico obtido durante o exame<sup>7</sup>.

Para pesquisa da **sensibilidade tátil**, são usualmente utilizados desde um chumaço de algodão ou um pequeno pincel de pelo macio ou os monofilamentos de *nylon* de Semmes-Weinstein. Enquanto os primeiros métodos (algodão e pincel) não são quantitativos, os monofilamentos de *nylon* de Semmes-Weinstein permitem uma avaliação semiquantitativa, essencial para o seguimento, ou seja, a monitoração das áreas e dos nervos afetados, disponíveis e recomendados em todo o país<sup>8,9</sup>.

O estudo da **sensibilidade dolorosa** é realizado com alfinete ou agulha, neste último caso, deve-se cuidar para não perfurar a pele. É importante deixar claro ao paciente que ele deve reconhecer a sensação de um objeto agudo tocando a pele e não simplesmente de um toque, que reflete, na realidade, a sensibilidade tátil. Não existe uma forma de gradação universal, mas em geral a resposta é registrada como *normal/preservada, diminuída ou ausente/abolida*. É um teste de aplicação simplificada na clínica diária, reproduzível e com alta sensibilidade comparada aos testes de sensibilidade tátil existentes<sup>4</sup>.

A **sensibilidade térmica** pode ser avaliada com a utilização de tubos de ensaio com água quente e fria. Na prática, a sensibilidade ao frio pode ser grosseiramente avaliada com a parte metálica do diapasão ou do martelo de reflexos. Além das modalidades de sensibilidade referidas anteriormente, denominadas como superficiais, existem modalidades de sensibilidade denominadas profundas, que devem também ser pesquisadas. Um tipo importante da modalidade profunda é a **sensibilidade vibratória** ou *palestesia*. Este tipo de sensibilidade é pesquisada com o auxílio de um diapasão de 128 Hz. Outro tipo de sensibilidade profunda carregada por fibras grossas é a sensibilidade cinético-postural, na qual se estuda a capacidade de reconhecer a posição do corpo no espaço, e das partes do corpo entre si, assim como de reconhecer o movimento dos segmentos corporais. A

sensibilidade profunda engloba ainda a sensibilidade dolorosa profunda, testada sobre músculos ou tendões, que é transmitida por fibras finas e está frequentemente comprometida na hanseníase com estruturas que são habitualmente indolores<sup>7</sup>.

As alterações observadas em todas as modalidades de sensibilidade pesquisadas devem ser descritas de forma clara e objetiva e, ainda, comparadas com regiões homólogas, como, por exemplo, face anterior da coxa, de cada lado; face ventral do antebraço, de cada lado. Em geral, na hanseníase, há comprometimento sensitivo assimétrico, comprometendo as regiões corporais de temperatura mais baixa, uma vez que é nestas regiões que o bacilo se multiplica mais intensamente. Apesar de assimétrica, quando se compara os dimídios, há certa semelhança de regiões acometidas<sup>4</sup>.

### 2.1.1 Testes sensitivos quantitativos

Para uma avaliação mais acurada da sensibilidade térmica e dolorosa, conduzida pelas fibras finamente mielinizadas (A delta) e as amielínicas (C), respectivamente, pode-se utilizar equipamentos eletrônicos para estudos quantitativos. Esses testes são conhecidos pela sigla QST (*quantitative sensory test*). Com uma dosificação precisa dos estímulos e a colaboração do paciente, é possível determinar os limiares ao frio, calor e o limiar doloroso<sup>8</sup>.

## 2.2 Alterações motoras

Os sintomas motores são relatados pelos pacientes como incapacidade de realização de atividades ou de tarefas comuns, como caminhar, subir ou descer escadas, costurar, segurar uma xícara de café ou outros objetos, ficar na ponta dos pés, andar com sandálias de tiras. Estas queixas devem ser especificadas quanto ao tipo de movimento afetado (p. ex.: flexão do punho, dorsiflexão do pé e outros). As incapacidades para a realização de tarefas comuns podem ser interpretadas como distúrbios motores, porém, sua real origem pode estar em restrições, devido a dores ou distúrbios de controle motor fino, causados pela perda sensitiva. Este tipo de alteração é muito comum em neuropatias dos nervos medianos nos punhos, muito mais por causa das dificuldades nas aferências sensitivas do que por alterações de força muscular.

As alterações de força muscular são avaliadas pelo teste motor voluntário (TMV) e descritas como **paralisias**, quando a força muscular é igual a zero, ou **paresias**, quando existe ainda algum grau de força muscular, apesar de estar comprometida. As paresias são graduadas de 1, grau mínimo de contração muscular, sem movimentação da articulação; graus 2, 3 e 4, relacionados com o movimento articular completo ou não, ao movimento contra a força de gravidade e à resistência oferecida pelo avaliador; e o grau 5, correspondendo à força muscular normal. Nas alterações da força muscular decorrentes de disfunção do neurônio motor inferior e/ou do nervo motor, a fraqueza muscular se acompanha de atrofia muscular e hipotonia. Entretanto, apesar de incapacidade motora, não se observam atrofias quando a alteração da força muscular tem sua origem em disfunção central.

A exploração da motricidade deve começar pelo segmento maior, analisando-se os movimentos básicos do segmento, no sentido de definir alterações de grupos musculares específicos. Esta análise é relacionada à movimentação das articulações: flexão/extensão da perna, extensão da coxa, dorsiflexão do pé etc. Em seguida, pesquisa-se a ação de cada sub-grupo ou músculo isolado, no sentido de especificar e melhor localizar a alteração. Desta forma, pode-se definir se a disfunção provém de uma causa central ou periférica e, se periférica, localiza-se no plexo nervoso, numa raiz, num nervo específico ou em parte dele<sup>10</sup>.

### 2.3 Alterações dos reflexos

O exame dos reflexos é um dos fundamentos para se diferenciar uma lesão central de uma periférica. Na avaliação de um paciente com suspeita de neuropatia periférica, a **hiporreflexia** é o padrão. Na presença de reflexos exacerbados, deve-se considerar a possibilidade de doenças centrais (medulares ou encefálicas), assim como as doenças do neurônio motor adquiridas, como a esclerose lateral amiotrófica (ELA), na qual há o envolvimento tanto do neurônio motor superior de origem no córtex motor, causando os sinais de hiper-reflexia, como do neurônio motor inferior de origem no corno anterior da medula indo à periferia, causando as atrofias<sup>10</sup>.

### 2.4 Alterações tróficas

As **atrofias musculares** indicam o segmento ou segmentos neurais afetados e fornecem dados sobre a intensidade da perda e da cronicidade da lesão.

O **trofismo da pele** e dos seus anexos é também de importância na avaliação das neuropatias. Úlceras de pele, na planta dos pés no chamado “*mal perforante plantar*”, são indicativas de distúrbio sensitivo pronunciado. Deve-se notar a presença de atrofias da pele nas regiões afetadas, que se mostra adelgada e brilhante, muito susceptível a lesões traumáticas. Discromias são também alterações relevantes, às quais se devem dar atenção; além da pele, em geral unhas e pelos estão atrofiados, nos casos de neuropatia periférica. A perda de pelos nas áreas afetadas é frequente, mas poucas vezes é relatada, pois não se dá a estes sinais a devida atenção. Todos estes sinais podem ser encontrados na hanseníase<sup>2</sup>.

### 2.5 Resultado da Avaliação Clínica

A informação obtida pela história clínica e pelo exame físico devem ser suficientes para responder às seguintes perguntas:

- a) o paciente apresenta ou não uma neuropatia periférica;
- b) em caso positivo, qual o padrão da neuropatia: mononeuropatia, mononeuropatia múltipla, polineuropatia ou polirradiculoneuropatia. Nas mononeuropatias, há o comprometimento de um único nervo; nas mononeuropatias múltiplas, há o acometimento de dois ou mais nervos, de modo assimétrico; nas polineuropatias,

há o comprometimento simétrico dos nervos periféricos, em geral de distal para proximal, em um padrão denominado de comprimento-dependente; e nas polirradiculoneuropatias, há o comprometimento simétrico, tanto das regiões proximais, como das distais.

- c) finalmente, com base nas informações acima delineadas, idealizar os possíveis diagnósticos e planejar a investigação.

### **3. A apresentação clínica da neuropatia da hanseníase: neurites, síndromes compressivas, neurite silenciosa, dor neuropática e hanseníase neural primária**

#### **3.1 Características Gerais**

A apresentação típica da neuropatia da hanseníase (NH) é o de uma mononeuropatia múltipla; ou seja, o comprometimento dos nervos se faz espacialmente e temporalmente de maneira assimétrica e distinta. Na forma tuberculoide, pode haver o comprometimento isolado de um único nervo (mononeuropatia), enquanto, na forma virchoviana, o comprometimento confluyente dos nervos pode simular uma polineuropatia. Os nervos cranianos também podem ser afetados, embora o sejam em menor frequência. As consequências deste envolvimento, no entanto, em geral, têm grande repercussão clínica, tal como dos ramos do nervo trigêmeo responsáveis pela inervação da córnea e do ramo zigomático do nervo facial<sup>2</sup>.

No início da doença, há comprometimento preferencial das células de Schwann – tanto das fibras mielinizadas quanto as amielínicas –, de tal forma que a lesão é primariamente mielínica. No entanto, progressivamente, passa a haver comprometimento axonal, quer de maneira lenta e progressiva quer rapidamente, como nas neurites. Em regra, os distúrbios sensitivos precedem os distúrbios motores, mas todas as modalidades de fibras podem ser acometidas, desde as fibras não mielinizadas neurovegetativas e nociceptivas até as sensitivas discriminativas e as fibras motoras<sup>6</sup>.

A neuropatia da hanseníase tem uma evolução extremamente crônica, porém, coexistem períodos agudos e subagudos durante reações inflamatórias imunomediadas, no decorrer da doença<sup>11</sup>. Serão apresentados, sucintamente, vários aspectos clínicos característicos: as neurites e as síndromes compressivas, definição de “neurite silenciosa”, a dor neuropática e a hanseníase neural primária.

#### **3.2 Neurites e as síndromes compressivas**

As *neurites* são episódios agudos envolvendo os nervos periféricos que ocorrem durante as reações hanseníacas. A reação do *Tipo 1* (RT 1) ou *reação reversa* ocorre nas formas com boa resposta imune celular, enquanto a reação do *Tipo 2* (RT 2) ou eritema

nodoso, nas formas com resposta imune celular pouco eficiente. A frequência das reações Tipo 1 é alta, como mostram estudos em três continentes: 39% na Ásia<sup>12</sup>, 46% na América do Sul<sup>13</sup> e 67% na África<sup>14</sup>.

Na RT 1 de moderada ou baixa gravidade, desenvolve-se extensa desmielinização focal, havendo grande chance de recuperação, enquanto, nas formas mais graves, desenvolvem-se granulomas e abscessos que resultam, quase sempre, em uma rápida degeneração axonal<sup>2</sup>.

Na RT 2, há inflamação difusa, celular e humoral, resultando em intenso edema intraneural, que pode levar à compressão dos troncos nervosos, causando inicialmente desmielinização do segmento comprimido e, posteriormente, perda axonal, caso não haja controle da neurite. As compressões ocorrem onde os nervos cruzam os túneis anatômicos, tal como ocorre nas regiões do cotovelo, punho, joelho e tornozelo. Esse processo inflamatório intenso, que resulta em muito edema, leva à expansão rápida do tronco nervoso dentro do túnel e, conseqüentemente, ao aprisionamento do nervo, ocasionando intensos distúrbios da função neural. Os pacientes apresentam sintomas dolorosos agudos, intensos e contínuos, que se acentuam à noite. A palpação é característica: o nervo está edemaciado e doloroso, há dificuldade de movimentar a articulação contígua e pode-se perceber a pouca mobilidade do nervo no túnel, ou seja, o seu aprisionamento. Qualquer dos nervos mistos com neurites pode ser acometido por aprisionamento nas regiões dos túneis osteoligamentares. O nervo ulnar frequentemente no túnel do cotovelo e raramente no punho no túnel de Guyon; o nervo mediano no túnel do carpo; o nervo fibular no túnel retro-fibular e o tibial no túnel do tarso. Essas situações denominam-se síndromes compressivas, e deve-se cogitar sobre a intervenção cirúrgica para solução dessa complicação<sup>2</sup>.

### 3.3 Neurite silenciosa

Alguns pacientes evoluem com perda neural insidiosa e sem a presença das manifestações positivas, tais como: dor, parestesias e disestesias, caracterizando a denominada *neurite silenciosa* (NS), cujo reconhecimento é de grande importância clínica, pois o atraso diagnóstico pode resultar em danos neurais irreversíveis. A *neurite silenciosa* costuma ocorrer em dois momentos: na fase inicial de crescimento bacilar nas células de Schwann, com a desmielinização segmentar como substrato anatômico, e num período mais tardio, tendo como causa a fibrose intersticial, na qual se pode encontrar evolução sem dor ou sintomatologia pouco relevante.

### 3.4 Dor neuropática crônica

Por outro lado, qualquer lesão de nervo – seja pelo aumento de nocicepção, devido ao processo inflamatório causado pelo bacilo de Hansen durante as reações e compressões ou pela destruição de fibras sensitivas – pode provocar dor crônica de variados graus em um percentual dos pacientes. A *dor neuropática* pode ocorrer de forma isolada ou ser concomitante à dor nociceptiva resultante dos fenômenos inflamatórios agudos, caracterizando uma dor mista, nociceptiva e neuropática. A existência de dor neuropática deve



ser aventada se houver dor persistente por período superior a três meses. Do modo simplificado, pode-se afirmar que decorre da sensibilização aumentada das vias sensitivas periféricas e centrais associadas a deficiências centrais no controle dessa atividade anormal periférica<sup>8,15</sup>. A prevalência da dor em pacientes antigos com hanseníase, encontrada em estudo no Instituto Lauro de Souza Lima, ultrapassa 50%<sup>16</sup>. A identificação clínica desses diferentes aspectos da neuropatia da hanseníase auxiliará a adoção de medidas terapêuticas adequadas, com um ganho efetivo nas estratégias do tratamento.

### 3.5 Hanseníase Neural Primária

Outra situação de abordagem neurofisiológica, relevante para o diagnóstico da hanseníase, é a forma da *hanseníase neural primária* (HNP). São considerados suspeitos de HNP os pacientes que apresentam o comprometimento nervoso periférico como primeira manifestação do tipo mononeuropatia ou mononeuropatia múltipla, sem outra etiologia suspeita na avaliação médica e sem lesão de pele identificável clínica e laboratorialmente. A prevalência é baixa, mas pode ser superestimada em duas situações: a) quando a investigação das lesões de pele não é completa e b) quando não são consideradas as doenças de diagnóstico diferencial com a HNP. Constatada neuropatia periférica: mononeuropatia ou mononeuropatia múltipla com testes sensitivos e motores rotineiros, sem lesões de pele evidenciadas clinicamente e com a baciloscopia negativa, o paciente deve ser encaminhado para o Centro de Referência com capacidade para avaliação neurológica e neurofisiológica ou para consulta especializada, com neurologista.

O diagnóstico diferencial deverá ser direcionado para as doenças que causem mononeuropatia e mononeuropatia múltipla, as quais suportam um amplo elenco de etiologias: a) inflamatórias: colagenoses e vasculites não sistêmicas; b) metabólicas: diabetes, hipotireoidismo e disfunção hipofisária; c) infecciosas: hanseníase e AIDS; d) causas traumáticas e posturais e e) hereditárias: neuropatia (tomaculosa) hereditária por susceptibilidade a paralisias por pressão. Diante da complexidade do diagnóstico dos pacientes com HNP, recomenda-se encaminhá-los aos Centros de Referência com disponibilidade de realizar biópsia de nervo<sup>4</sup>.

#### 3.5.1 O diagnóstico histopatológico

O diagnóstico será pelo anatomopatológico ou com base nas evidências clínicas, p. ex., uma mononeuropatia ou mononeuropatia múltipla, na qual foram afastadas as outras etiologias possíveis.

O exame histopatológico do nervo periférico colhido por biópsia é de grande importância para o diagnóstico da hanseníase, contribuindo para ele ao ser inserido em um contexto de dados clínicos, eletroneuromiográficos, laboratoriais, epidemiológicos obtidos do paciente. Por meio da interação do patologista com o clínico, é possível aproveitar até mesmo os achados histopatológicos inespecíficos e utilizá-los para concluir o diagnóstico da doença.

A análise histopatológica do nervo colhido pela biópsia indicará as seguintes possibilidades de diagnóstico: **a)** Diagnóstico de certeza: Infiltrado inflamatório composto de macrófagos vacuolados (células de Virchow) com presença de bacilos álcool-ácido resistentes detectados pela técnica de Wade ou Fite-Faraco, no interior de macrófagos e de células de Schwann, acompanhado de linfócitos esparsos. **b)** Diagnóstico muito provável: Infiltrado inflamatório granulomatoso com células epitelioides ocupando o endoneuro. **c)** Diagnóstico provável: Infiltrado inflamatório linfocítico e macrófágico sem diferenciação para células epitelioides nem para células de Virchow ocupando o endoneuro em torno de vasos e permeando as fibras nervosas. Ausência de BAAR na biópsia. **d)** Diagnóstico de possibilidade: É caracterizado por achados histopatológicos inespecíficos que podem acontecer em outras neuropatias, mas que frequentemente ocorrem na hanseníase. São eles: a fibrose epi, peri e endoneural, o edema do espaço subperineural com aumento de células leucocíticas mononucleares (linfócitos e macrófagos). Esses achados podem ser acompanhados por perda numérica de fibras mielinizadas grandes e pequenas. Entretanto, essas alterações inespecíficas só terão valor diagnóstico se forem inseridos em um contexto clínico e laboratorial<sup>4</sup>.

### 3.5.2 Classificação da forma neural primária

Quando diagnosticada a HNP, sua classificação pode gerar dúvidas, caso o histopatológico seja inespecífico ou não tenha sido realizado, por não existirem lesões de pele e a baciloscopia ser negativa. Portanto, os critérios disponíveis serão relativos aos achados clínicos neurológicos e imunológicos, tais como: **a)** clínico, i.e, o número de nervos comprometidos, empregado pela Organização Mundial da Saúde (OMS) em casos ordinários no âmbito ambulatorial, para classificá-la como paucibacilar (PB) ou multibacilar (MB). Quando houver um só nervo comprometido, deve considerar como PB e mais de um nervo como MB. **b)** O Critério imunológico, isto é, o teste de Mitsuda claramente positivo definirá o PB e o levemente positivo ou negativo indicará para o MB. **c)** A sorologia para o antígeno PGL-1 positiva indicará um paciente da forma MB.

Sustentados por essas evidências, pode-se classificar em PB e MB para se definir o tratamento de poliquimioterapia conforme as normas do Ministério da Saúde (MS) e OMS<sup>4</sup>.

## 4. Os métodos de avaliação da neuropatia da hanseníase

### 4.1 Avaliação Clínica

A avaliação rotineira de paciente suspeito de apresentar neuropatia hanseniana deve ser realizada de maneira sistematizada, incluindo:

- a) avaliação dermatológica;
- b) anamnese dirigida;

- c) exame neurológico com palpação dos nervos e reflexos profundos;
- d) mapeamento sensitivo;
- e) teste voluntário motor.

Por meio desta avaliação dermatoneurológica e musculoesquelética, a equipe de saúde tem condições de diagnosticar o envolvimento neuropático precocemente.

Avaliações seriadas e acompanhadas pelo médico responsável e coordenadores das ações de saúde irão balizar o plano terapêutico durante o longo tempo de seguimento a que devem ser submetidos os pacientes.

Nos centros de referência, onde serão atendidos os casos mais complexos, a avaliação eletroneuromiográfica é realizada rotineiramente, por possibilitar melhor acuidade diagnóstica e permitir monitoração mais precisa<sup>5,8,9</sup>.

## 4.2 Avaliação Neurofisiológica - Eletroneuromiografia

A *Eletroneuromiografia* é composta dos estudos de condução nervosa e da eletromiografia. Os *estudos de condução nervosa* sensitiva e motora são obtidos pela estimulação do nervo e pela captação dos estímulos elétricos diretamente em nervo e/ou músculo, com eletrodos de superfície, em diferentes nervos e segmentos. Esses estudos informam distúrbios focais ou sistêmicos dos nervos sensitivos e motores. A maioria dos nervos do corpo, espinhais ou cranianos, pode ser avaliada pela neurocondução. Ao se estudar vários segmentos, são enfocadas as regiões dos túneis osteoligamentares, assim como: túnel do ulnar no cotovelo e no punho – Guyon –, túnel do carpo; túnel retro-fibular e túnel do tarso. Essas regiões frequentemente acometidas pela neuropatia da hanseníase são avaliadas com especificidade pela neurocondução, as quais não são avaliadas pelos demais métodos descritos acima<sup>4</sup>.

A *Eletromiografia* é realizada pela introdução de eletrodos nos músculos e tem como objetivo a análise dos potenciais de ação da unidade motora, gerados pela contração voluntária e também das fibras musculares em repouso, as quais, quando existem processos patológicos como a desnervação, se despolarizam espontaneamente. Dessa forma se obtém informações sobre o grau de inervação ou desnervação de um músculo ou grupos musculares e da característica do processo subjacente, se é neurogênico ou miopático. Essa modalidade do método é empregada na avaliação dos pacientes suspeitos de *hanseníase neural primária*, com vistas ao esclarecimento diagnóstico. Nos pacientes com suspeita de neurites e síndromes compressivas a eletromiografia, é pouco empregada na rotina, porque é menos específica, menos quantitativa e consome mais tempo de exame<sup>4</sup>.

A Eletroneuromiografia pode ser indicada em três momentos:

- a) No auxílio ao diagnóstico de neuropatia ativa, em paciente com hanseníase já diagnosticada. Isto se aplica quando os sintomas e a clínica não são suficientes,

impondo-se o diagnóstico diferencial, com dores musculoesqueléticas, miofasciais tendinosas e periarticulares ou de origem comportamental, como, por exemplo, a simulação.

- b) No diagnóstico da HNP e para a busca de um possível nervo para biópsia, ou seja, o estudo histopatológico.
- c) Para seguimento de neuropatias confirmadas, visando-se a uma localização mais apurada, a caracterização da atividade fisiopatológica recente no nervo e sítios de compressão nos túneis osteoligamentares e embasamento para as decisões terapêuticas, como um tratamento clínico mais efetivo e indicações cirúrgicas.

### 4.3 Os exames seriados ou monitoração da neuropatia da hanseníase

A neuropatia da hanseníase, como exposto acima, apresenta-se com longa evolução e expressão clínica variada, portanto, exige acompanhamento constante. Os *exames seriados* possibilitam observar o rumo que a neuropatia está tomando conforme o tratamento empregado e, assim, auxiliam na tomada de decisões adequadas para se tentar prevenir o agravamento da lesão neural e perdas irreversíveis ao paciente. Os métodos de *Avaliação Clínica* descritos anteriormente devem ser de conhecimento e de domínio da equipe de saúde e aplicados em série de acordo com a gravidade de cada caso nos ambulatorios. Os casos complexos, ou seja, neurites agudas de difícil controle, suspeitas de *síndromes compressivas* e dor neuropática crônica deverão ser seguidos nos Centros de Referência, nos quais se pode contar com o auxílio da eletroneuromiografia, específica para esse tipo de acompanhamento<sup>5,9</sup>

## 5. Conclusão

Os esforços positivos para o entendimento clínico da neuropatia da hanseníase (NH) têm sido na identificação dos distintos períodos da doença com base em evidências clínicas e laboratoriais. Podemos considerar avanços significativos à compreensão da NH:

- a) A definição de *hanseníase neural primária* e os critérios para o seu diagnóstico, procurando-se evitar super ou subdiagnóstico de hanseníase.
- b) A caracterização efetiva dos sinais de atividade inflamatória aguda ou subaguda das neurites em reação pelo auxílio da monitoração dos nervos com a neurofisiologia – neurocondução – é um ganho real para o manuseio dessa neuropatia ao definir o prognóstico de uma suposta neurite, ou seja, se terá resposta com tratamento anti-inflamatório ou não. O seguimento com a neurocondução também é capaz de produzir “*insights*” decisivos sobre as *síndromes compressivas* nos túneis anatômicos quando o nervo está em reação.

- c) Finalmente, a consideração constante da possibilidade de se estar diante do componente doloroso e a definição clínica de *dor neuropática crônica* durante ou mesmo após os fenômenos inflamatórios é um aspecto essencial para o tratamento inteligente e economia dos anti-inflamatórios esteroides.

Dentre os desafios mais prementes, podem-se considerar a implementação e otimização dos métodos de monitoração clínica e a ampliação do emprego da neurocondução como meio auxiliar. Para que esses avanços sejam efetivos, são necessários a educação e o treinamento dos profissionais médicos da rede pública na área de neurologia das neuropatias periféricas e em especial da neuropatia da hanseníase.

## Referências

- 1 - Pandia SS, Bhatki WS. Severe Pan-Sensory Neuropathy in Leprosy. *International Journal of Leprosy*. 1994; (62):24-31.
- 2 - Garbino JA, Opromolla DVA. A hanseníase e a Fisiopatologia das Deficiências, Capítulo 145, Seção 20: Reabilitação da Hanseníase. In: Greve JMD. *Tratado de medicina de reabilitação*. 1ª ed. São Paulo; 2007. p. 1118-1127.
- 3 - Virmond M. Leprosy rehabilitation. A shared responsibility. *Indian J Lepr*. 2003; 75(2):109-125.
- 4 - Garbino JA, Jardim MMR, Marques Jr W, Antunes SL, Soares CT, Heise CO e cols. *Hanseníase Neural Primária - Revisão Sistemática*. 1ª ed. Projeto Diretrizes. Brasília: AMB/CFM; 2011. 26p.
- 5 - Garbino JA, Nery JA, Virmond M, Stump PRNA, Baccarelli R, Marques JR W. Hanseníase: diagnóstico e tratamento da neuropatia. In: Jatene FB, Cutait R, Cuce Nobre MR, Marques Bernardo W, editores. *Projeto Diretrizes*. São Paulo: Associação Médica Brasileira/Conselho Federal de Medicina; 2004.
- 6 - Sabin TD, Swift TR, Jacobson RR. Neuropathy associated with infections – leprosy. In: Dyck PJ, Thomas PK. *Peripheral neuropathy*. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 2018-2108.
- 7 - Mutarelli EG, Coelho FF, Haddad MS. Distúrbios de sensibilidade. In: Mutarelli EG. *Propedêutica neurológica: do sintoma ao diagnóstico*. São Paulo: Sarvier; 2000a. p. 59-78.
- 8 - Lehman LF, Orsini MBP, Grossi MAF, Vilarroel, MFA. Mão na hanseníase. In: Freitas PP. *Reabilitação da mão*. São Paulo: Atheneu; 2006. p. 301-318.
- 9 - Baccarelli R, Marciano LHSC, Garbino JA. Avaliação e monitoração das deficiências. Reabilitação da Hanseníase. Capítulo 146, Seção 20. In: Greve, JMD. *Tratado de medicina de reabilitação*. São Paulo: Roca; 2007. p. 1128-1134.
- 10 - Mutarelli EG, Coelho FF, Haddad MS. Déficit de força muscular. In: Mutarelli EG. *Propedêutica neurológica: do sintoma ao diagnóstico*. São Paulo: Sarvier; 2000b. p. 23-58.
- 11 - Foss NT, Souza CS, Goulart IMB, Gonçalves HS, Virmond M. Hanseníase: episódios reacionais. In: Jatene FB, Cutait R, Cuce Nobre MR, Marques Bernardo W, editores. *Projeto Diretrizes*. São Paulo: Associação Médica Brasileira/Conselho Federal de Medicina; 2003. p. 161-179.
- 12 - Van Brakel WH, Khawas IB. Nerve damage in leprosy: an epidemiological and clinical study – part 2: results of steroid treatment. *Lepr Rev*. 1996; 67:104-118.

- 13 - Nery JAC, Vieira LMM, De Mattos HJ, Gallo ME, Sarno EN. Reactional states in multibacillary Hansen disease patients during multidrug therapy. *Rev Inst Med Trop.* 1998; 40(6):363-370.
- 14 - Saunderson P. The epidemiology of reactions and nerve damage. Workshop proceedings: leprosy research at the new millennium. *Lepr Rev.* 2000; 71(S):06-10.
- 15 - Macedo DDP. Epidemiologia. In: Drumond JP, Marquez JO. *Dor neuropática*. 2ª ed. São Paulo: Âmbito Editores; 2007. p. 17-29.
- 16 - Stump RNAG, Baccarelli R, Marciano LHSC, Lauris JRP, Teixeira MJ, Ura S. Neuro-pathic pain in leprosy patients. *Inter J Lepr.* 2004; 72(2):134-138.

