

Leandra Oliveira Teixeira¹

Carlos Maximiliano Gaspar
Carvalho Heil Silva¹

Ana Luiza Grizzo Peres Martins¹

Lívia Ariane Lopes Barroso¹

Jaison Antonio Barreto²

Cleverson Teixeira Soares³

HANSENÍASE VIRCHOWIANA “PRURIGINOSA” EM IDOSO: A IMPORTÂNCIA DO EXAME DERMATONEUROLÓGICO E SUSPEIÇÃO DIAGNÓSTICA

“Itching” lepromatous leprosy in an elderly man: the importance of dermatologic and neurological examination and the diagnosis suspicion.

RESUMO

Introdução: A hanseníase virchowiana (MHV) polar é forma clínica de diagnóstico mais difícil nas fases iniciais, já que o comprometimento neurológico é tardio e não há presença de placas. Relata-se um caso com sintoma atípico em idoso: o prurido. Relato de caso: Homem, 81 anos, branco, procedente de Itirapina - SP, encaminhado ao serviço de referência com hipótese diagnóstica de “alergia”, relatava que há dois anos notou a presença de pápulas, placas e nódulos em corpo, associado a prurido intenso generalizado, mais pronunciado nas lesões. Ao exame físico, havia livedo reticular difuso que poupava a área do polígono de Michaelis, acrocianose, madarose, pápulas, placas e nódulos eritemato-violáceos em abdome, região perimamilar, membros inferiores e região glútea. Ao exame neurológico, notou-se espessamento de nervos ulnares, radiais, tibiais e fibular esquerdo. Não apresentava garra ulnar e o teste de sensibilidade com monofilamentos não demonstrou perda da sensibilidade tátil nas mãos ou protetora nos pés. A baciloscopia de pontos índices variou entre de 3 a 5+, com índice morfológico de 3%. O teste de Mitsuda foi negativo, e a biópsia de uma das lesões evidenciou MHV. Discussão: A MHV polar constituiu-se na forma mais bacilífera e de maior dificuldade diagnóstica, quando não se faz a suspeição. A virtual ausência de imunidade permite que o bacilo prolifere na célula nervosa por quase uma década, em média,

Teixeira LO, Silva CMGCH, Martins ALGP, Barroso LAL, Barreto JA, Soares CT. Hanseníase virchowiana “pruriginosa” em idoso: a importância do exame dermatoneurológico e suspeição diagnóstica. *Hansen Int.* 2010; 35(1); p. 57-62.

sem que haja sintomas característicos (nódulos, “manchas”, neurite ou deformidades). Embora seja sintoma atípico, a xerose cutâneo-mucosa pode causar prurido, e o comprometimento neurovascular leva ao livedo reticular e acrocianose, sinais que devem alertar o clínico para a suspeita diagnóstica, principalmente se há presença de áreas poupadas da infiltração/livedo, como axilas, couro cabeludo e polígono de Michaelis, muito sugestivas de MHV. O exame neurológico sempre demonstra espessamento neural difuso, e a baciloscopia é sempre ricamente positiva.

ABSTRACT

Introduction: Polar lepromatous leprosy (LLp) is a clinical form which the diagnosis is very difficult in early stages, since nerve damage is not seen, and there are not visible plaques. We report a case with atypical symptoms in an elderly man: the pruritus.

Case report: Male, 81 years, caucasian, coming from Itirapina - SP, referred to the dermatological service with

Recebido em 03/03/2010.

Última correção em 20/03/2010.

Aceito em: 15/06/2010.

1 Médico residente do Instituto Lauro de Souza Lima.

2 Médico dermatologista do Instituto Lauro de Souza Lima.

3 Médico patologista do Instituto Lauro de Souza Lima.

the diagnosis of "allergy", reported that two years ago noted the presence of papules, plaques and nodules on the body, associated with intense pruritus, more pronounced on the lesions. Physical examination revealed diffuse livedo (which was not seen only on the area of the Michaelis polygon), as well as acrocyanosis, madarosis, papules, plaques, and erythematous-violaceous nodules on the abdomen, perimamilar region, legs and buttocks. On neurological examination it was noted nerves thickening: both ulnars, radials, tibials, and left fibular. He had no ulnar claw and sensitivity test monofilaments showed no loss of tactile sensitivity on the hands, or even loss of protective sensitivity on the feet. Bacilloscopy of smear from index points ranged from 3-5+, with morphological index = 3%. The Mitsuda test was negative, and biopsy of the lesions showed LL.

Discussion: The LLp is the most infectious form of leprosy, and it is the most difficult to make diagnosis, mainly when do not suspected. The virtual lack of immunity allows the bacilli proliferate in the nerve cell for nearly a decade, on average, without typical symptoms (lumps, "stains", neuritis or deformities). Although atypical symptom, mucocutaneous xerosis can cause itching, and neurovascular involvement leads to livedo reticularis and acrocyanosis, signs that should alert the clinician to the diagnosis, especially if there is presence of spared areas of infiltration / livedo, like armpits, scalp and Michaelis polygon, very suggestive of LL. The neurological examination always shows diffuse thickening neural and skin smear is always very positive.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 81 anos, branco, aposentado, natural e procedente de Itirapina-SP, foi encaminhado ao serviço de referência com hipótese diagnóstica de "alergia". Há dois anos notou o aparecimento de pápulas, placas e nódulos em tronco e membros. Referia prurido generalizado, porém mais intenso nas lesões. Referia estar em uso de medicação para alergia prescrita por dermatologista. Relatava também parestesias em mãos e pés há 10 anos.

Ao exame físico, o paciente apresentava livedo reticular difuso, poupando a região do polígono de Michaelis (Fig. 1); havia madarose ciliar e supraciliar (Fig. 2), infiltração de pirâmide nasal, com presença de crostas em mucosa do septo; eritema de membros superiores, acrocianose (Fig. 3), pápulas, placas e nódulos eritemato-violáceos em abdome, região perimamilar, membros inferiores e região glútea, além de ginecomastia (Fig. 4) e despilificação generalizada.

Ao exame neurológico, notou-se espessamento de nervos ulnares, radiais, fibulares e tibiais posteriores. Não apresentava garra ulnar, e o teste de sensibilidade não demonstrou alteração da sensibilidade tátil nas

mãos ou protetora nos pés (Fig. 5). O exame oftalmológico não demonstrou alterações. O hemograma demonstrou discreta anemia normocítica/normocrômica. A baciloscopia de pontos índices variou entre 3 a 5+, com índice baciloscópico = 3,6 e índice morfológico = 3%. O teste de Mitsuda foi negativo. A sorologia anti-PGL-1 foi negativa. A biópsia de uma das lesões revelou hanseníase na faixa virchowiana, baciloscopia de 6+, com presença de bacilos típicos (Fig. 6).

DISCUSSÃO

A hanseníase é doença infecto-contagiosa crônica, causada pelo *Mycobacterium leprae*, bacilo álcool-ácido-resistente que possui alta infectividade e baixa patogenicidade¹. De acordo com a Organização Mundial da Saúde, sua maior incidência de ocorre na África, América do Sul e sudeste da Ásia. Em 2005, foram diagnosticados 296.499 novos casos da doença no mundo, sendo que o Brasil foi responsável por 23% dos casos². Neste mesmo ano, o estado de SP teve, entretanto, prevalência de 0,44 casos por 10 mil habitantes, atingindo a meta de eliminação, (menor que 1/10000), segundo estatísticas oficiais.

A hanseníase afeta a pele, sistema nervoso periférico e, ocasionalmente, outros órgãos. Nos indivíduos suscetíveis, evolui de maneiras diversas, de acordo com a resposta imunológica^{3,4}, específica do hospedeiro, que é variável e determina a expressão de diferentes formas clínicas da doença, o que explica as várias classificações propostas ao longo dos anos, sendo que as mais usadas no Brasil são as de Madrid (1953), Ridley e Jopling (1962, 1966, 1971) e a da OMS (1997), esta última modificada pela Portaria 3125 (2010) do Ministério da Saúde (Fig. 7).

A hanseníase virchowiana (MHV) é a forma clínica da doença em pacientes com resposta imune celular virtualmente ausente, onde o sistema imunológico não é capaz de eliminar os bacilos, que se acumulam durante anos, com pobre expressão clínica, o que atrasa o diagnóstico. Como o bacilo é atóxico e praticamente não há resposta imune, a MHV não apresenta sintomas neurológicos proeminentes, principalmente antes do tratamento, ao contrário daqueles com a forma dimorfa, que apresentam resposta inflamatória mais intensa e por isso têm sintomas neurológicos mais evidentes e precoces, muitas vezes com incapacidades instaladas já no momento do diagnóstico. Já os pacientes com a forma tuberculóide (MHT) geralmente apresentam lesão única cutânea, sem envolvimento de troncos nervosos, com ausência total da sensibilidade local.

O caso relatado demonstra a importância de se incluir a MHV entre os diagnósticos diferenciais de afecções que cursam com livedo reticular e acrocianose, com ou sem prurido, já que esta forma clínica nem sempre cursa com a fácies leonina, que é característica dos casos mais avançados.

O infiltrado difuso virchowiano específico no dorso tem a característica peculiar de poupar áreas quentes da pele, como o polígono de Michaelis, axilas, e mesmo outras lesões específicas, quer sejam placas, máculas ou nódulos, também costumam poupar estas áreas, além do couro cabeludo⁹.

A ginecomastia está presente em 6% a 85% dos pacientes que apresentam a forma virchowiana, e está associada à atrofia testicular^{10, 11}. As lesões testiculares primárias determinam diminuição das concentrações basais de testosterona (T) plasmáticas e elevação das concentrações de estradiol (E) com redução da relação T/E. A redução da retroalimentação negativa, exercida pela testosterona no nível hipofisário resulta na elevação das concentrações basais de gonadotrofinas plasmáticas, LH (hormônio luteinizante) e FSH (hormônio folículo-estimulante), em 60-80% dos pacientes virchowianos^{10, 11}.

Outra manifestação pouco habitual na hanseníase é o prurido, que poderia ser justificado pela disestesia produzida pelo infiltrado inflamatório hansênico, ou ainda pela desnervação/destruição de glândulas su-

doríparas, acarretando em xerose cutânea. Destaca-se ainda a importância do exame dermato-neurológico completo para o diagnóstico correto de hanseníase.

O diagnóstico da MHV tem importância epidemiológica, já que estes pacientes são os principais responsáveis pela disseminação dos bacilos. Apesar da doença ter sido considerada eliminada no estado de São Paulo desde 2005, novos casos, muitos deles avançados, como este, continuam a aparecer por demanda espontânea, indicando situação puramente operacional. Esta teórica eliminação pode também ser a causa do não diagnóstico de vários casos, pela falta de suspeição diagnóstica, gerando um círculo vicioso, como neste caso, onde mesmo um médico dermatologista não suspeitou da doença.

É necessária a manutenção de centros de referência, além de capacitação de profissionais de saúde, para que sejam realizados diagnósticos precoces. Infelizmente, tais medidas refletem-se num desafio, em uma área onde a doença já não preocupa os gestores e financiadores de saúde, uma vez que está considerada eliminada¹².



Figura 1 Livedo reticular poupando o polígono de Michaelis

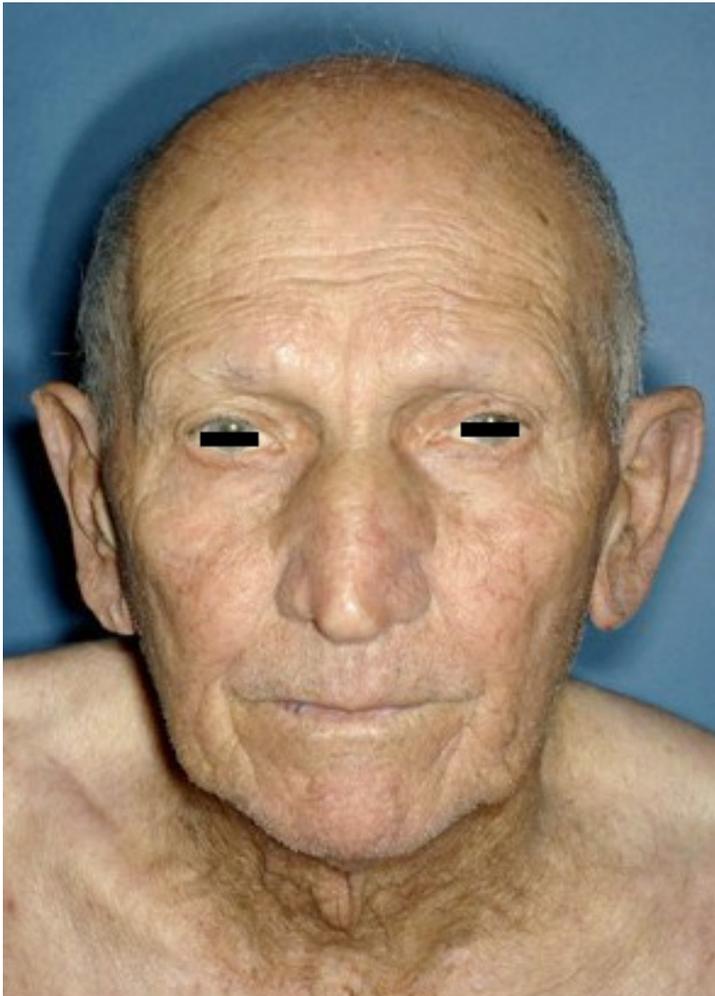


Figura 2 Madarose ciliar e supraciliar e infiltração de pirâmide nasal.



Figura 3 Acrocianose



Figura 4 Ginecomastia



Figura 5 Teste de sensibilidade dentro dos padrões de normalidade.

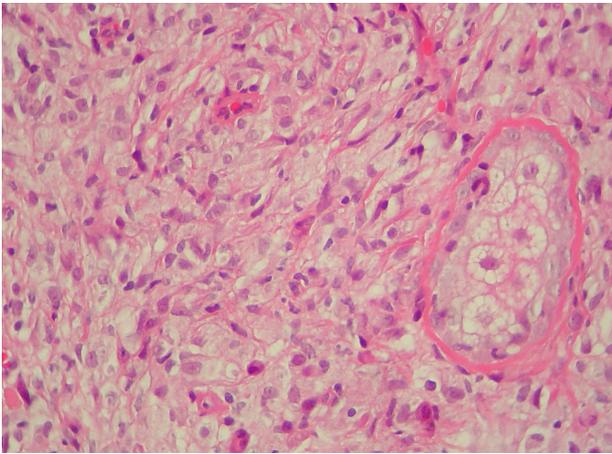
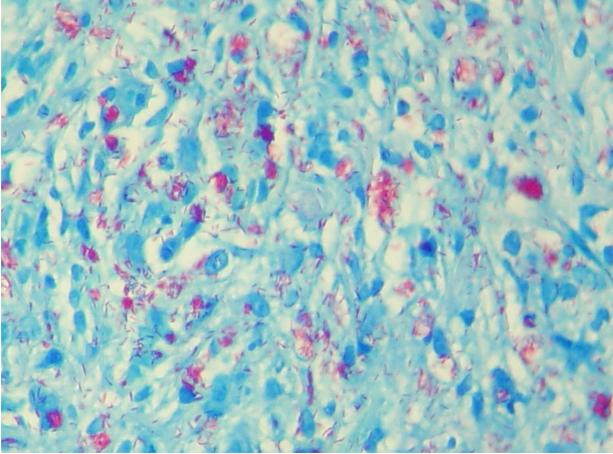


Figura 6 HE: Infiltrado Linfo-histiocitario superficial e profundo.



Acima: Fite-Faraco: Bacilos e globias

Classificação de Madri (1953)

- Indeterminada
- Tuberculóide
- Virchowiano
- Dimorfa

Classificação de Ridley Jopling (1966)

- Dimorfa Tuberculóide
- Dimorfa dimorfa
- Dimorfa Virchowiana

OMS (1982)

- Multibacilares
- Paucibacilares

Figura 7 Classificação da Hanseníase

REFERÊNCIAS

- 1 Araújo MG. Hanseníase no Brasil. *Rev Soc Bras Med Trop.* 2003; 36:373-82.
- 2 World Health Organization (WHO). Global leprosy situation, 2006. *Wkly Epidemiol Rec.* 2006;81:309-1
- 3 Ridley DS, Jopling WH. Classification of leprosy according to immunity: a five-group system. *Int J Lepr Other Mycobact Dis.* 1966; 34:255-73.
- 4 Mendonça VA, Costa RD, Melo GEBA, Antunes C M, Teixeira AL. Imunologia da hanseníase. *An. Bras. Dermatol.* 2008; 83(4): 343-350
- 5 Oliveira MLW, Penna GO, Talhari S. Role of dermatologists in leprosy elimination and post-elimination era: the Brazilian contribution. *Lepr Rev.* 2007; 78:17-21.
- 6 Opromolla DVA. Clínica da hanseníase. *Hansenol Int.* 2001; 26:1-4.
- 7 Foss NT. Hanseníase: aspectos clínicos, imunológicos e terapêuticos. *An Bras Dermatol.* 1999;4(2): 113-9.
- 8 Baptista. La Ginecomastia na Lepra. *Rev Brasil Leprol.* 1937, 5: 53-66.
- 9 Maria do Perpétuo Socorro Corrêa Amador. Soroprevalência para hanseníase em áreas endêmicas do estado do Pará [dissertação]. Belém, Universidade Federal do Pará; 2004.
- 10 Morley Je et al: Hormones changes associated with testicular atrophy and gynaecomastia in patients with leprosy. *Clin Endocrinol.* 1977, 6: 299-303.
- 11 Job Ck: Gynecomastia and leprous orchitis. A preliminary study. *Int J Lepr.* 1961, 29: 423-441.
- 12 Schettini APM, Eiras JC, Cunha MGS, Tubilla LHM, Sardinha JCG. Hanseníase históide de localização restrita. *An. Brás. Dermatol.* 2008; 83(5): 470-2
- 13 Brasil. Ministério da Saúde. Portaria conjunta n 125, de 26 de março de 2009. Define ações de controle da hanseníase. *Diário Oficial da República Federativa do Brasil.* Brasília, 27 de mar. de 2009.
- 14 P A Opromolla; I Dalben; M Cardim. Análise geoestatística de casos de hanseníase no Estado de São Paulo, 1991-2002. *Rev Saúde Pública* 2006; 40(5): 907-13.
- 15 Martin Fir et al. Leprous endocrinopathy. *Lancet* 1968, 2: 1320-1321.
- 16 Ree Gh et al. Hormonal changes in human leprosy. *Lepr Rev.* 1981, 52: 121-126.
- 17 Arruda M S P; Nogueira M E S; Vilani F R; Costa H C; Arruda, O S. Avaliação imunológica em pacientes idosos portadores de hanseníase. *Salusvita;* 7(1): 122-8, 1988.
- 18 Skacel M, Antunes SL, Rodrigues MM, Nery JA, Valentim VD, Morais RP, Sarno EN. The diagnosis of leprosy among patients with symptoms of peripheral neuropathy without cutaneous lesions: a follow-up study. *Arq Neuropsiquiatr.* 2000 Sep;58(3B):800-7.
- 19 Oliveira ML, Mendes CM, Tardin RT, Cunha MD, Arruda A. Social representation of Hansen's disease thirty years after the term "leprosy" was replaced in Brazil. *Hist Cienc Saude Manguinhos.* 2003; 10(Suppl 1):41-8.
- 20 De Rojas V, Hernández O, Gil R. Some factors influencing delay in leprosy diagnosis. *Bull Pan Am Health Organ.* 1994 Jun; 28(2):156-6.