

Claudia Fernanda Dias Souza<sup>1</sup>

Érica Bertolace Slaibi<sup>1</sup>

Raquel Noschang Pereira<sup>1</sup>

Fernanda Porphírio Francisco<sup>1</sup>

Mayara Lisboa Soares de Bastos<sup>2</sup>

Márcia Regina Araújo Lopes<sup>3</sup>

José Augusto da Costa Nery<sup>4</sup>

## A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOCE DA HANSENÍASE NA PREVENÇÃO DE INCAPACIDADES

*The importance of early diagnosis of leprosy in the prevention of disability*

### RESUMO

A hanseníase é amplamente conhecida por suas complicações neurais e curso desafiador, apesar de rotina terapêutica bem estabelecida. A fim de evitar o desenvolvimento de incapacidades físicas, ressaltamos o papel fundamental do diagnóstico precoce, interrompendo o surgimento de neuropatias hansênicas. Relatamos um caso com evolução para garra ulnar.

**Descritores:** Hanseníase; Incapacidade física; Reabilitação; Sequelas.

### ABSTRACT

Leprosy is well known because it's neural complications and challenging evolution, despite the established treatment. To avoid the development of physical incapacities, we emphasize the fundamental paper of early diagnose, stopping the appearance of leprosy neuropathies. We describe a case with evolution to ulnar claw.

**Key words:** Leprosy; Physical disability; Rehabilitation; Complications.

### HISTÓRIA CLÍNICA

Paciente do sexo masculino, 71 anos, branco, aposentado, natural e procedente do Rio de Janeiro, queixando-

Souza CFD, Slaibi EB, Pereira RN, Francisco FP, Bastos MLS, Lopes MRA, Nery JAC. A importância do diagnóstico precoce da hanseníase na prevenção de incapacidades. *Hansen Int.* 2010; 35(2), p. 61-66.

-se de manchas na pele e perda de força nas mãos há dois meses. O exame dermatológico revelou presença de placas eritemato-infiltradas, com aspecto anular no tronco e nos membros superiores. A avaliação neurológica evidenciou atrofia dos músculos interósseos das mãos e parestesia nos membros superiores. Aventou-se a hipótese de hanseníase e a baciloscopia foi positiva. Iniciou-se poliquimioterapia no esquema multibacilar (PQT-MB), acompanhamento mensal e fisioterápico, além de notificado o caso. Após três meses de tratamento, o paciente desenvolveu clínica compatível com farmacodermia por dapsona, evoluindo para eritrodermia esfoliativa e necessitando de internação (Figura 1). Foi prescrito corticóide oral, suspensão imediata da dapsona e instituído esquema alternativo. Além disso, realizou-se uma biópsia da lesão na coxa esquerda, que demonstrou processo granulomatoso por células gigantes tipo Langhans, células epitelióides e colágeno degenerado, sendo compatível com reação em processo granulomatoso tuberculóide (Figura 2). Progrediu com melhora significativa, recebendo alta hospitalar com

Recebido em: 21/06/2010.

Última correção em: 26/10/2010.

Aceito para publicação: 01/12/2010.

1 Médicas Estagiárias do Serviço de Dermatologia Sanitária do Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro (IDPRDA/SCMRJ). Rio de Janeiro, RJ, Brasil. E-mail: cfdsouza.rj@gmail.com

2 Graduanda de Medicina. Integrante da Liga Acadêmica de DST/Hanseníase do Serviço de Dermatologia Sanitária do IDPRDA/SCMRJ. Rio de Janeiro, RJ, Brasil

3 Pós-Graduada de Dermatologia do IDPRDA/SCMRJ. Rio de Janeiro, RJ, Brasil

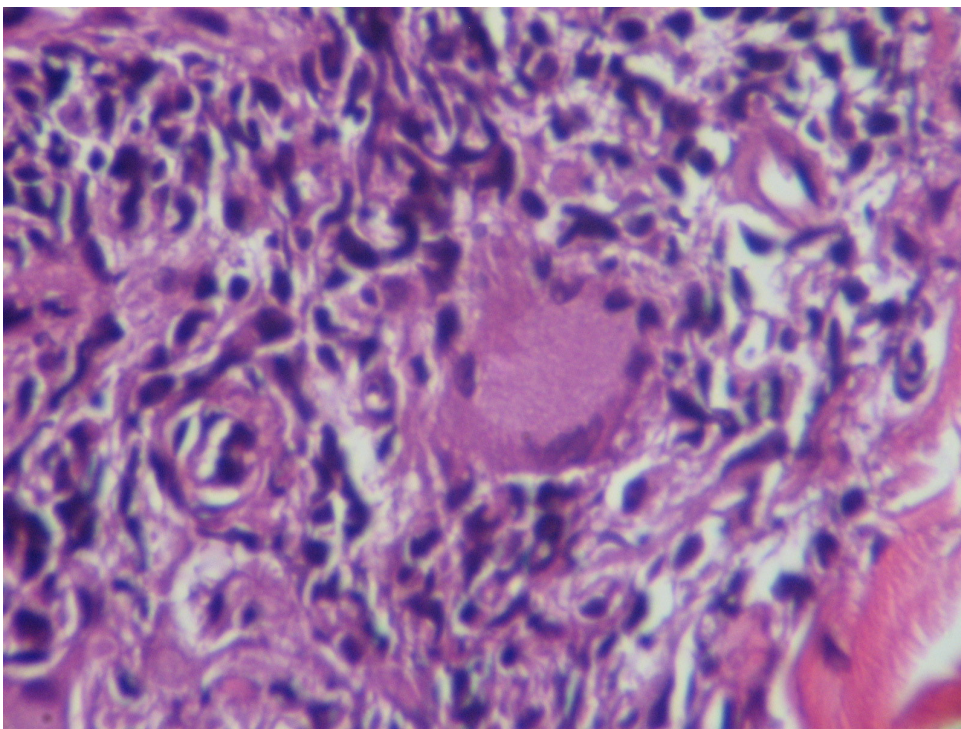
4 Professor Chefe do Serviço de Dermatologia Sanitária do IDPRDA/SCMRJ. Pesquisador Associado do Laboratório de Hanseníase do IOC da Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ). Rio de Janeiro, RJ, Brasil

corticoterapia e esquema alternativo para hanseníase. No entanto, menos de um mês depois, teve ulcerações nas mãos e nos pés, sugestivas de reação reversa (Figura 3). Foi prescrito antibioticoterapia oral e tópica. Evoluiu satisfatoriamente, mas permaneceu com parestesia nas extremidades (Figura 4). No decorrer do seu acompanhamento, a avaliação da incapacidade física revelou garra

ulnar bilateral (Figura 5), força grau 2 (movimento parcial) na região do nervo ulnar esquerdo e grau 4 (resistência parcial) nas topografias dos nervos mediano e radial, bilateralmente, e ulnar direito. O paciente foi encaminhado à oftalmologia e à ortopedia para realização de programa de reabilitação e prevenção de incapacidades.



**Figura 1** Eritrodermia esfoliativa por dapsona, com descamação intensa e áreas de pele desnuda.



**Figura 2** Processo granulomatoso por células gigantes tipo Langhans, células epitelióides e colágeno degenerado.



Figura 3 Ulcerações nos quirodáctilos secundárias à reação reversa.



Figura 4 Evolução após dois meses.



Figura 5 Aspecto após doze meses de evolução, com quadro de garra ulnar bilateral.

## DISCUSSÃO

Apesar de quase três décadas de pesquisas intensas sobre a imunologia da hanseníase, o mecanismo pelo qual o *Mycobacterium leprae* é capaz de elicitar a resposta imunológica celular em humanos ainda não foi desvendado. Esta moléstia não deve ser erradicada tão cedo e pode permanecer com importante repercussão na saúde pública, indefinidamente<sup>1</sup>.

Entre as complicações hansênicas, há os estados reacionais, pouco entendidos e de manejo frequentemente difícil e complexo. O caso deste paciente multibacilar foi classificado como uma reação tipo 1 ou reversa, a qual é causada pelo aumento da imunidade contra bacilos vivos ou restos de mortos, afetando de maneira direta os locais do organismo acometidos por eles. É mais frequente nas formas tuberculóide e dimorfa, no espectro borderline (BL, BB e BT). Além do comprometimento cutâneo, pode haver o envolvimento de mucosas e semimucosas, sensação de ardência nas lesões da pele, dor nas extremidades ou na face, juntamente com parestesia e parestesia<sup>2,3</sup>. Aspectos semelhantes à erisipela e ulcerações também podem ocorrer, com cicatrizes residuais<sup>4</sup>, corroborando com este relato.

Histologicamente, a reação reversa caracteriza-se pelo aparecimento de granulomas formados por células epitelióides e células gigantes bi ou multinucleadas, raramente do tipo Langhans. Os filetes nervosos dérmicos, quase sempre visíveis nas biópsias, exibem poucas alterações morfológicas quando se trata de lesão recente e estão sempre circundados e comprimidos pelos granulomas e edema. Este sinal histológico é compatível com os

sintomas hiperestésicos das lesões desta reação e com as neurites<sup>5</sup>.

O manejo da reação tipo 1 baseia-se na associação da poliquimioterapia com corticóides. A prednisona, comumente usada, deve ser mantida por no mínimo três meses e até a ausência da sintomatologia, com dose média de 1-2 mg/kg/dia, tendo atenção para as contra-indicações e efeitos colaterais; além da realização da profilaxia com anti-parasitários, a fim de evitar infestações, em especial pelo *Strongyloides stercoralis*. O encaminhamento para centros de referência pode ser necessário nas seguintes situações: dano neural há mais de seis meses; reação tipo 2 grave; piora da função neural durante corticoterapia e dor neural não controlada e/ou crônica. Nos casos em que não há recuperação satisfatória, a dor neural pode melhorar com a cirurgia ou neurólise<sup>6</sup>.

As sequelas, como a mão em garra, devem ser abordadas precocemente para impedir a instalação permanente de deformidades físicas, uma vez que a mão doente, lesada ou traumatizada perde sua capacidade funcional e resulta na perda da função do próprio indivíduo. O uso de órteses que corrige a garra dos dedos é uma alternativa eficaz para o tratamento das incapacidades da mão, trazendo a possibilidade de utilização do membro com maior facilidade e menor chance de provocar lesões cutâneas durante a execução das atividades diárias<sup>7</sup>. Nashed *et al.*<sup>8</sup> demonstraram a eficácia da injeção intraneural de corticóide mensal, por seis meses, em uma mão em garra secundária à hanseníase, tendo melhora da função sensitiva e motora, como também houve regeneração

neural. Outros estudos randomizados não evidenciaram um benefício significativo da cirurgia descompressiva sobre a corticoterapia no tratamento do dano neural. Assim, há a necessidade de pesquisas para estabelecer a efetividade da combinação destas técnicas<sup>9</sup>.

É de grande importância a realização de minucioso exame dos nervos periféricos por ocasião do diagnóstico da hanseníase, a fim de identificar deficiências já instaladas e prevenir alterações futuras. O acometimento neurológico inicial representa um fator de suscetibilidade às neurites e às complicações neurais<sup>10</sup>.

A aplicação do Dermatology Life Quality Index (DLQI) nos indivíduos com o mal de Hansen evidenciou que o prejuízo na qualidade de vida destes pacientes estava relacionado, principalmente, a determinadas situações específicas da doença, como: forma clínica multibacilar, reação hansênica e incapacidade física<sup>11</sup>.

Como não há prevenção primária na hanseníase, é consenso que a poliquimioterapia constitui-se na principal estratégia para interromper a cadeia de transmissão do bacilo e na eliminação desta enfermidade como um problema de saúde pública<sup>12</sup>. Em um estudo com 187 pacientes, os efeitos colaterais da poliquimioterapia estiveram presentes em 74,5% nos primeiros seis meses e a dapsona foi responsável por 70,8% dos casos, causando, sobretudo, gastrite (22,5%); seguido por anemia hemolítica (18,8%), astenia (13,8%), cefaleia (11,3%), metahemoglobinemia (7,5%), insônia (6,3%) e dermatite esfoliativa (5%). Portanto, torna-se necessário conhecer os efeitos adversos relacionados às drogas utilizadas na hanseníase, para que se possa prevenir e diagnosticar a sua ocorrência<sup>13</sup>.

Sabidamente, a dapsona apresenta vários efeitos colaterais, sendo mais comuns os hematológicos (hemólise, metahemoglobinemia e agranulocitose), mas também podem ocorrer hepatotoxicidade, distúrbios gastrointestinais, neurite periférica, distúrbios neuropsíquicos, síndrome nefrótica e reações cutâneas (erupção morbiliforme, dermatite esfoliativa, necrólise epidérmica tóxica, eritema polimorfo, eritema nodoso e eritema pigmentar fixo)<sup>14</sup>. Alguns trabalhos abordaram o aumento da hipersensibilidade à dapsona com o advento da poliquimioterapia, devido provavelmente a sua interação com a rifampicina, por um mecanismo ainda inexplicado<sup>15,16</sup>. Nos casos de farmacodermia por dapsona, com necessidade de suspensão da droga, um esquema de tratamento somente com rifampicina e clofazimina parece ser satisfatório para os doentes paucibacilares e multibacilares<sup>17</sup>.

Os quadros de farmacodermia e reação reversa, quando se iniciam próximos, podem gerar dificuldades diagnósticas, mesmo em serviços de referência. Infelizmente, muitos casos de hanseníase são subdiagnosticados e o tratamento é insuficiente, por limitações estruturais do sistema de saúde e profissionais pouco qualificados. Nestas situações, os portadores são diretamente afetados, desenvolvendo alterações crônicas e incapacidades decorrentes da doença.

Este caso descrito foi diagnosticado após dois meses de sintomatologia, sendo considerado, relativamente, recente. Entretanto, reforça-se que é muito difícil precisar com exatidão esta duração e o dano neural pode se instalar silenciosamente. O seu quadro clínico, com o desenvolvimento de eritrodermia esfoliativa por dapsona e reação reversa com evolução para garra ulnar, exemplifica que embora instituído tratamento adequado e seguido acompanhamento mensal no serviço de referência, as incapacidades podem surgir. Apesar da existência de terapia padronizada na hanseníase, a resposta clínica e terapêutica são dependentes da imunidade individual contra o bacilo. Assim, o curso imprevisível da doença associado aos problemas estruturais de muitas unidades de saúde constituem importantes desafios.

A hanseníase pode provocar grande sofrimento físico e psicológico nos pacientes acometidos, sendo fundamental uma abordagem multidisciplinar, com ações que visem à prevenção de incapacidades, o estímulo à adesão ao tratamento e o combate ao estigma social, a fim de minimizar o impacto da doença sobre a vida do indivíduo.

Diante do exposto, conclui-se que as grandes dificuldades encontradas no tratamento das reações hansênicas mostram a importância de compreender os mecanismos da doença, ainda pouco esclarecidos, para evitar suas possíveis complicações e sequelas.

A habilidade clínica de avaliar os diferentes graus de neuropatia na hanseníase e correlacionar com a resposta terapêutica nos mecanismos de injúria neural têm implicações muito importantes nos níveis clínicos e de pesquisa. Em muitos casos, o reconhecimento precoce da hanseníase é fundamental para evitar a instalação de deficiências e incapacidades.

## **AGRADECIMENTOS**

Ao Dr. Bernard Kawa Kac, do IDPRDA/SCMRJ, por ter gentilmente cedido a imagem da lâmina da biópsia realizada.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Scollard DM, Adams LB, Gillis TP, Krahenbuhl JL, Truman RW, Williams DL. The Continuing Challenges of Leprosy. *Clin Microbiol Rev* 2006;19(2):338-381.
- 2 Rose P, Waters MF. Reversal reactions in leprosy and their management. *Lepr Rev* 1991;62(2):113-121.
- 3 Naafs B. Leprosy reactions. *New Knowledge. Trop Geogr Med* 1994;46(2):80-84.
- 4 Rea TH. An overview of reactional states in Hansen's Disease. *Star* 1989;49:1-6.
- 5 Nery JAC, Sales AM, Illarramendi X, Duppre NC, Jardim MR, Machado AM. Contribuição ao diagnóstico e manejo dos estados reacionais. Uma abordagem prática. *An Bras Dermatol* 2006;81(4):367-375.
- 6 Coordenadoria Estadual de Dermatologia Sanitária, SES, Minas Gerais. Como reconhecer e tratar reações hansênicas. Belo Horizonte: SES, 2005.
- 7 Elui VMC, Oliveira MHP, Santos CB. Órteses: um importante recurso no tratamento da mão em garra móvel de Hansenianos. *Hansen Int* 2001;26(2):105-111.
- 8 Nashed SG, Rageh TA, Attallah-Wasif ES, Abd-Elsayed AA. Intraneural injection of corticosteroids to treat nerve damage in leprosy: a case report and review of literature. *J Med Case Reports* 2008;2:381.
- 9 Van Veen NHJ, Schreuders TAR, Theuvenet WJ, Agrawal A, Richardus JH. Decompressive surgery for treating nerve damage in leprosy. A Cochrane review. *Lepr Rev* 2009;80(1):3-12.
- 10 Pimentel MIF, Nery JAC, Borges E, Gonçalves RR, Sarno EN. O exame neurológico inicial na hanseníase multibacilar: correlação entre a presença de nervos afetados com incapacidades presentes no diagnóstico e com a ocorrência de neurites francas. *An Bras Dermatol* 2003;78(5):561-568.
- 11 Martins BDL, Torres FN, Oliveira MLW. Impacto na qualidade de vida em pacientes com hanseníase: correlação do Dermatology Life Quality Index com diversas variáveis relacionadas à doença. *An Bras Dermatol* 2008;83(1):39-43.
- 12 Gallo MEN, Nery JAC, Garcia CC. Intercorrências pelas drogas utilizadas nos esquemas poliquimioterápicos em hanseníase. *Hansen Int* 1995;20(2):46-50.
- 13 Goulart IMB, Arbex GL, Carneiro MH, Rodrigues MS, Gadia R. Efeitos adversos da poliquimioterapia em pacientes com hanseníase: um levantamento de cinco anos em um Centro de Saúde da Universidade Federal de Uberlândia. *Rev Soc Bras Med Trop* 2002;35(5):453-460.
- 14 Cestari T, Nagel R, Heidrich RF. Erupção liquenóide por Dapsona em paciente de Hanseníase. *An Bras Dermatol* 1989;64(4):227-229.
- 15 Richardus JH, Smith TC. Increased incidence in leprosy of hypersensitivity reactions to dapsona after introduction of multidrug therapy. *Lepr Rev* 1990;61(4):391-392.
- 16 Lau G. A fatal case of drug – induced multi-organ damage in a patient with Hansen's disease: dapsona syndrome or rifampin toxicity? *Forensic Sci Int* 1995;73(2):109-115.
- 17 Sapkota BR, Shrestha K, Pandey B, Walker SL. A retrospective study of the effect of modified multi-drug therapy in Nepali leprosy patients following the development of adverse effects due to dapsona. *Lepr Rev* 2008;79(4):425-428.