

PROTOCOLO DE VIGILANCIA DE LEPRA

DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD

Introducción

La lepra o enfermedad de Hansen es una enfermedad bacteriana crónica producida por *Mycobacterium leprae*, que afecta a la piel, los nervios periféricos y en ocasiones las vías respiratorias superiores, aunque tiene un rango amplio de manifestaciones clínicas. Típicamente se consideran varias formas: a) Forma tuberculoide: escasas lesiones cutáneas, con demarcación neta, asimétricamente distribuidas, hipopigmentadas y anestésicas, con bordes activos y en evolución, y un núcleo despejado. También puede haber agrandamiento o engrosamiento de nervios periféricos; b) Forma lepromatosa: lesiones cutáneas polimorfos simétricamente distribuidas, afectando a gran parte de la superficie cutánea. Afectación neural extensa y simétrica y afectación visceral; c) Forma dimorfa: cuadros cutáneos y neurológicos de ambas formas tuberculoide y lepromatosa; d) Forma indeterminada: lesiones precoces, usualmente máculas hipopigmentadas, sin desarrollo de lesiones de formas tuberculoide o lepromatosa.

Dependiendo de la carga bacteriana, los casos se clasifican en formas paucibacilares y multibacilares. La lepra paucibacilar es una enfermedad leve, que se caracteriza por cinco o menos lesiones cutáneas características. La lepra multibacilar se asocia con múltiples lesiones cutáneas, nódulos, engrosamiento de la epidermis, y en ocasiones, congestión nasal y epistaxis. A veces se produce afectación de los nervios periféricos, lo que es causa de discapacidad. Por este motivo es muy importante el diagnóstico precoz y el tratamiento de los casos.

Según el grado de discapacidad existen tres gradaciones para manos y pies y para ojos, en orden ascendente según la presencia y gravedad de las lesiones, desde 0 (no presencia de lesiones), siguiendo por 1 (presencia de lesiones) y 2 (lesiones más graves).

Aunque la incidencia de la lepra está disminuyendo mundialmente, debido a diversos factores como desarrollo económico, vacunación con BCG y la alta cobertura de la multiterapia, todavía existen focos de alta endemia en algunos países. La estrategia global de la OMS para el periodo 2006-2010 ha sido efectiva en reducir la carga de enfermedad en muchos países endémicos. Se ha desarrollado una estrategia reforzada para el periodo 2011-2015 que pone énfasis en una atención de alta calidad al paciente y en reducir la carga de enfermedad, no sólo detectando nuevos casos precozmente, sino mediante la reducción de la discapacidad, el estigma y la discriminación. En la Región Europea, la lepra no se considera un problema de salud y los pocos casos que se registran anualmente son importados, al igual que ocurre en España.

Agente

Mycobacterium leprae. Este es un bacilo ácido-alcohol resistente que no puede crecer ni en medios para bacterias ni en cultivos celulares.

Reservorio

El ser humano es el principal huésped y reservorio del *M. leprae*; aunque se han descrito reservorios animales, como los armadillos, y hay estudios que sugieren que existe transmisión de esta especie a humanos de forma natural.

Modo de transmisión

El mecanismo de transmisión todavía no se conoce en profundidad, aunque la mayoría de los expertos opinan que se transmite persona a persona por inhalación de las partículas infecciosas. Las úlceras cutáneas en pacientes lepromatosos y las secreciones nasales de pacientes no tratados eliminan gran número de bacilos.

Aunque los bacilos permanecen viables en las secreciones nasales secas durante al menos 7 días, la transmisión indirecta es muy poco probable. Para que la transmisión sea efectiva se requiere un contacto muy estrecho y continuado.

Periodo de incubación

El periodo de incubación es muy amplio, oscilando entre 9 meses y 20 años.

Período de transmisibilidad

Las pruebas clínicas y de laboratorio sugieren que la infectividad desaparece generalmente tras un día de tratamiento con multiterapia.

Susceptibilidad

La persistencia y forma de lepra dependen de la capacidad de desarrollar eficazmente inmunidad mediada por células. Se sugiere que entre los contactos cercanos la infección es frecuente, pero solo una pequeña proporción manifiesta la enfermedad clínica. El test inmunológico de la lepromina, utilizado en el pasado para clasificar a los pacientes, debe reservarse para actividades de investigación.

Los más afectados son los adultos jóvenes, entre 20 y 30 años de edad, siendo raros los casos en niños menores de 5 años. Aunque la enfermedad afecta a ambos sexos, en la mayoría de los países los hombres son más afectados que las mujeres, a menudo con una razón 2:1.

VIGILANCIA DE LA ENFERMEDAD

Objetivos

1. Conocer y describir el patrón de presentación de la lepra en la población.
2. Potenciar el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado de los casos para la disminución de la prevalencia e incidencia de lepra.

Definición de caso

Criterio clínico

El diagnóstico clínico de lepra se basa en uno o más de los siguientes signos:

- Lesiones cutáneas hipopigmentadas o rojizas con pérdida definida de sensibilidad.
- Afectación de los nervios periféricos (engrosamiento con pérdida de sensibilidad).

Criterio de laboratorio

El diagnóstico de lepra se basa en la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes en frotis cutáneos y, si es posible, en biopsia. También se puede detectar el ácido nucleico del *M. leprae* por técnicas moleculares (PCR).

En ocasiones puede ser necesario un diagnóstico diferencial con otras enfermedades cutáneas, como linfomas, lupus eritematoso, psoriasis, leishmaniasis, etc. aunque en estas enfermedades no están presentes bacilos ácido-alcohol resistentes. En pacientes VIH positivos en estado avanzado la lepra puede estar enmascarada y sólo ser vista tras reconstitución inmune durante la terapia antirretroviral.

Clasificación de los casos

Caso sospechoso: Persona que cumple los criterios clínicos de definición de caso.

Caso probable: Persona que cumple los criterios clínicos y está relacionada con un caso sospechoso o confirmado.

Caso confirmado: Persona que cumple los criterios clínicos y de diagnóstico de laboratorio.

Otras definiciones para la investigación epidemiológica

A efectos operativos se utiliza la definición de la OMS que considera caso activo de lepra al que presenta uno o más de los siguientes signos, y que recibe o necesita tratamiento:

- Lesiones cutáneas hipopigmentadas o rojizas con pérdida definida de sensibilidad.
- Afectación de los nervios periféricos (engrosamiento con pérdida de sensibilidad).
- Frotis cutáneo positivo para bacilos ácido-alcohol resistentes.

Esta definición operativa incluye los abandonos recuperados con signos de enfermedad activa y las recaídas que han completado previamente un ciclo completo de tratamiento. No incluye personas curadas con reacciones tardías o discapacidad residual.

La pauta de tratamiento recomendada por la OMS es de 6 y 12 meses para casos paucibacilares y multibacilares respectivamente. Si por criterio clínico se decide prolongar el tratamiento, estos casos se siguen considerando activos mientras se

mantenga esta circunstancia. No se consideran casos activos aquellos en los que se mantiene quimioprofilaxis con dapsona tras el tratamiento.

La OMS utiliza además otras definiciones complementarias que pueden ser de interés en vigilancia:

Casos en vigilancia: Los que han completado la quimioterapia y necesitan vigilancia o están sometidos a ella.

Casos discapacitados: Los que no necesitan vigilancia pero sí atención o asistencia, debido a sus incapacidades.

Se considera que un enfermo sufre una recidiva cuando ha completado de manera satisfactoria un ciclo adecuado de terapia multimedicamentosa y posteriormente desarrolla nuevos signos de enfermedad, bien durante la vigilancia, o bien después de la misma. Estos casos se consideran activos a efectos de vigilancia.

Un enfermo de lepra (caso **activo**), puede considerarse curado, cuando ha terminado el tratamiento multiterápico de manera correcta y no presenta un empeoramiento de su situación clínica y la bacteriología sea negativa.

La incidencia y la prevalencia se deben calcular teniendo en cuenta sólo a los pacientes activos.

MODO DE VIGILANCIA

Con el cambio normativo de la vigilancia, que introdujo el Real Decreto 2210/1995, la lepra fue incluida entre las enfermedades vigiladas por sistemas especiales, es decir, mediante registro, y se estableció que en el nivel estatal se vigilarían solamente los casos activos (previamente se efectuaba seguimiento a los casos en vigilancia y de los discapacitados). Los casos activos (sospechosos, probables y confirmados) se deben notificar semanalmente al Centro Nacional de Epidemiología (Registro Estatal) por parte de las autoridades de salud pública de la Comunidad Autónoma, especificando el motivo de alta en el Registro (caso nuevo, conviviente, traslado o recidiva). También se deben notificar las curaciones, traslados, defunciones y pérdidas en el seguimiento para dar de baja a los casos del Registro (ver ficha epidemiológica del anexo). Esta información se actualizará al menos con periodicidad anual y se hará un informe nacional.

MEDIDAS DE SALUD PÚBLICA

El Plan Estratégico de la Organización Mundial de la Salud (OMS) para la eliminación de la lepra, 2000-2005, tenía como objetivo la eliminación de la lepra como problema de salud pública. La meta era conseguir la reducción de la prevalencia a menos de un caso por 10.000 habitantes. Como continuación de este Plan, surgió la Estrategia Global de la OMS para reducir la carga de lepra y el mantenimiento de las actividades de control que se basan en la detección precoz de casos, tratamiento adecuado con multiterapia, prevención de la discapacidad y rehabilitación.

Medidas preventivas

Se hará educación sanitaria y asesoramiento de los pacientes y sus familiares.

No se recomienda la quimioprofilaxis con dapsona por su limitada efectividad y el peligro de la aparición de resistencias.

La vacunación con BCG (bacilo de *Calmette-Guerin*) empleada frente a la tuberculosis, parece que ejerce cierta protección contra la enfermedad en los países endémicos.

Medidas ante un caso y sus contactos

Es necesario mantener la confidencialidad sobre la información de los casos debido al estigma asociado a esta enfermedad.

No son necesarias medidas de aislamiento de los casos.

La investigación de contactos cercanos y la búsqueda de la fuente de infección pueden ser útiles.

Tratamiento específico: A finales de los años 40 comenzó la era del tratamiento con la dapsona y sus derivados. Desde entonces el bacilo fue adquiriendo gradualmente resistencia a este fármaco y se difundió rápidamente, por lo que desde 1981 la OMS recomendó la multiterapia para el tratamiento de la lepra. Actualmente se recomienda una combinación de rifampicina y dapsona durante seis meses para la lepra paucibacilar y una combinación de rifampicina, dapsona y clofazimina durante 12 meses en la lepra multibacilar, prolongándose más tiempo en casos especiales. Por este motivo es especialmente importante el clasificar bien a los pacientes previamente al inicio del tratamiento, para evitar que aquellos con la forma multibacilar sean tratados con el régimen de la forma paucibacilar.

De forma orientativa, el régimen recomendado para los adultos con forma multibacilar (más de 5 lesiones cutáneas) es una combinación de los siguientes fármacos durante 12 meses:

- Rifampicina: 600 mg una vez al mes.
- Dapsona: 100 mg una vez al día.
- Clofazimina: 50 mg una vez al día y 300 mg una vez al mes.

Para los adultos con lepra paucibacilar (de 2 a 5 lesiones cutáneas) el régimen convencional es una combinación de los siguientes fármacos durante 6 meses:

- Rifampicina: 600 mg una vez al mes.
- Dapsona: 100 mg una vez al día.

Para los adultos con una única lesión cutánea, se recomienda una combinación de los siguientes fármacos, administrada una sola vez:

- Rifampicina: 600 mg.
- Ofloxacina: 400 mg.
- Minociclina: 100 mg.

Los niños deben recibir dosis reducidas proporcionalmente en envases pediátricos. La recomendación para niños es:

Para la lepra paucibacilar, la siguiente combinación durante 6 meses:

- Dapsona: 1-2 mg/kg/día.
- Rifampicina: 10 mg/kg/mes.

Para la lepra multibacilar, la siguiente combinación durante 12 meses:

- Dapsona: 1-2 mg/kg/día.
- Rifampicina: 10 mg/kg/mes.
- Clofamicina: 1 mg/kg/día.

Para el tratamiento de las reacciones que se acompañan de neuritis los fármacos preferidos son los corticoides, y para el tratamiento de las reacciones recurrentes con eritema nudoso el medicamento preferido es la clofamizina.

Es importante que los enfermos comprendan la importancia de la adecuada cumplimentación del tratamiento. En ocasiones pueden aparecer reacciones adversas, y en ciertas situaciones (niños, embarazadas, pacientes con tuberculosis pulmonar activa, etc) puede ser necesario modificar la pauta de tratamiento o incluso suprimirla en el caso de reacciones graves; estos casos siempre tienen que ser manejados por especialistas.

El riesgo inherente a un ciclo corto de quimioterapia es la posibilidad de reactivaciones posteriores. A fin de detectarlas de forma precoz, los pacientes paucibacilares, después de haber completado el tratamiento, deben someterse a un examen clínico anual al menos durante 2 años y han de ser estimulados a informar al clínico de cualquier sospecha de reactivación.

En España, teniendo en cuenta los bajos niveles de prevalencia e incidencia que se registran anualmente, y que los casos declarados son casi exclusivamente importados, las principales medidas a recomendar son: vigilar el estricto cumplimiento del tratamiento para conseguir la curación de cada enfermo y con ello la disminución de la prevalencia en nuestro país, e incidir en la necesidad de que los dermatólogos tengan presente esta enfermedad poco común, especialmente en los diagnósticos de pacientes procedentes de países endémicos de lepra.

BIBLIOGRAFÍA

1. Heymann, DL. Control of Communicable Diseases Manual, 19th Ed: APHA, 2008.
2. Global leprosy situation, 2010. WER 2010, No. 35, 85, 337-348.
3. World Health Organization 2005. Global Strategy for Further Reducing the Leprosy Burden and Sustaining Leprosy Control Activities (Plan period: 2006-2010) *WHO/CDS/CPE/CEE/2005.53*.
4. Leprosy fact sheet (revised in February 2010). Weekly Epidemiological Record 2010; No. 6, 85, 37-48.
5. Manual de procedimiento. Registro Estatal de lepra. España (revisado en 1996). Centro Nacional de Epidemiología (Instituto de Salud Carlos III), Ministerio de Sanidad y Consumo. Ministerio de Asuntos Sociales.
6. Leprosy disabilities: magnitude of the problem. Weekly epidemiological record 1995, No. 38, 70, 269-276.

ANEXO I. ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE LEPROSIS

DATOS DEL DECLARANTE Y DE LA DECLARACIÓN

Comunidad Autónoma declarante:

Identificador del caso para el declarante:

Fecha de la primera declaración del caso¹: / /

DATOS DEL PACIENTE

Identificador del paciente²:

Fecha de nacimiento: / /

Edad en años: Edad en meses en menores de 2 años:

Sexo: Hombre Mujer

Lugar de residencia:

País: C. Autónoma:

Provincia: Municipio:

País de nacimiento: Año de llegada a España:

DATOS DE LA ENFERMEDAD

Fecha del caso³: / /

Fecha de inicio de síntomas: / /

Manifestación clínica (marcar una de las siguientes opciones):

Lepra multibacilar

Lepra paucibacilar

Tratamiento previo (marcar una opción):

OMS-Multiterapia

OTRA-Multiterapia

Monoterapia

Sin Tratamiento

Tratamiento actual (marcar una opción):

OMS-Multiterapia

OTRA-Multiterapia

Monoterapia

Sin Tratamiento

Fecha de inicio de tratamiento actual: / /

Fecha de fin de tratamiento actual: / /

Hospitalizado⁴: Sí No

Lesiones: Sí No

Tipo de lesiones (marcar hasta 8 de las siguientes opciones):

Cabeza

Mano Drcha

Mano Izda

Ojo Drcho.

Ojo Izdo.

Pie Drcho.

Pie Izdo.

Otro

Grado máximo de discapacidad (marcar una de las siguientes opciones):

Discapacidad grado 1⁵

Discapacidad grado 2⁶

Defunción: Sí No

Lugar del caso⁷:

País: **C. Autónoma:**

Provincia: **Municipio:**

Importado⁸: Sí No

DATOS DE LABORATORIO

Fecha de diagnóstico de laboratorio: / /

Agente causal⁹: *Mycobacterium leprae*

Muestra (marcar la principal con resultado positivo):

Biopsia cutánea

Lesión cutánea

Prueba (marcar la principal con resultado positivo):

Ácido Nucleico, detección

Visualización

Envío de muestra al Laboratorio Nacional de Referencia (LNR): Sí No

Identificador de muestra del declarante al LNR:

Identificador de muestra en el LNR:

DATOS DEL RIESGO

Ocupación de riesgo (marcar una de las siguientes opciones):

Atiende a personas enfermas

Trabajador sanitario

Trabajador de escuela/guardería

Trabajador de laboratorio

Trabajador de prisión/custodia

Trabajador del sexo

Infección /Enfermedad concurrente:

Inmunodeficiencia

Exposición:

Persona a Persona: Contacto con un enfermo o infectado (portador)

Estancia de larga duración en país de alta endemia

Ámbito de exposición (marcar una de las siguientes opciones):

Escuela

Hogar

Hospital

Instalación sanitaria (excepto hospital)

Geriátrico

Institución para deficientes psíquicos

Prisión o Custodia

Otra institución cerrada

Laboratorio

Vagabundo

CATEGORIZACIÓN DEL CASO

Clasificación del caso (marcar una de las siguientes opciones):

Sospechoso Probable Confirmado

Clasificación del caso (marcar una de las siguientes opciones):

Criterios de clasificación de caso:

Criterio clínico Sí No

Criterio epidemiológico Sí No

Criterio de laboratorio Sí No

Estado del caso

Activo Vigilancia Discapacitado¹⁰ Baja

Motivo de alta (marcar una de las siguientes opciones):

Nuevo¹¹ Conviviente¹²

Recidiva Traslado

Motivo de baja (marcar una de las siguientes opciones):

Curación Pérdida del caso

Traslado Otro

Fecha de baja: ____/____/____

Asociado:

A brote: Sí No

Identificador del brote:

C. Autónoma de declaración del brote¹³:

OBSERVACIONES¹⁴

.....

1. Fecha de la primera declaración del caso: Fecha de la primera declaración al sistema de vigilancia (habitualmente realizada desde el nivel local).
2. Código o número de identificación.
3. Fecha del caso: Es la fecha de diagnóstico.
4. Hospitalizado: Estancia de, al menos, una noche en el hospital.
5. Para manos y pies: Anestesia sin deformidad o lesión visible. Para ojos: problemas oculares, pero sin afección visual como resultado (visión 6/60 o mejor; el enfermo puede contar dedos a 6 m). Los problemas oculares producidos por la lepra son anestesia corneal, lagofthalmos e iridociclitis.
6. Para manos y pies: Deformidad o lesión visible (lesión significa ulceración, acortamiento, desorganización, rigidez y pérdida de la totalidad o parte de la mano o el pie). Para ojos: grave defecto visual (visión peor 6/60; incapacidad para contar dedos a 6 m).

7. Lugar del caso (país, CA, prov., mun.): Es el lugar de exposición o de adquisición de la infección, en general se considerará el lugar donde el paciente ha podido contraer la enfermedad. En caso de desconocerse se dejará en blanco.
8. Importado: El caso es importado si el país del caso es diferente de España.
9. Agente causal: Marcar sólo si se ha confirmado por laboratorio en el paciente.
10. Casos discapacitados: Los que no necesitan vigilancia pero sí atención o asistencia, debido a sus incapacidades.
11. Caso nuevo activo no asociado a otro caso conocido de lepra.
12. Nuevo caso activo asociado a otro caso de lepra.
13. C. Autónoma de declaración del brote: aquella que ha asignado el identificador del brote.
14. Incluir toda la información relevante no indicada en el resto de la encuesta.