

P. de la Riva^{a,*}, A.M. de Arce Borda^a,
N. Díez González^a y M.A. Goenaga Sanchez^b

^a Servicio de Neurología, Hospital Donostia, San Sebastián, España

^b Unidad de Enfermedades Infecciosas, Hospital Donostia, San Sebastián, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: patricia.delariva@gmail.com
(P. de la Riva).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.11.004>

Mononeuropatía múltiple por lepra: descripción de un caso con presentación atípica[☆]

Mononeuritis multiplex due to leprosy: A case of atypical presentation

Sr. Editor:

La lepra es aún un importante problema sanitario en países en vías de desarrollo^{1,2}. El patógeno responsable de esta enfermedad es *Mycobacterium leprae* que, aunque ha sido aislado en cualquier parte del organismo excepto en el sistema nervioso central, presenta especial predilección por el nervio periférico y la piel. La neuropatía periférica se inicia por la infección o fenómenos inmunitarios acompañantes y puede prolongarse durante largo tiempo, en ocasiones con importante sintomatología residual³. En algunos pacientes predomina la afectación neural o es el único síntoma de la enfermedad⁴. Presentamos un caso de lepra importada que comenzó con una importante afectación neural, con lesiones cutáneas de localización atípica, de forma que fue necesaria una biopsia del nervio sural para llegar al diagnóstico.

Varón de 19 años, natural de Mauritania, de donde emigró 4 años antes. Consultó como consecuencia de un cuadro de 2 años de evolución, progresivo, de alteración sensitiva de predominio distal en las 4 extremidades y déficit motor en las superiores. La exploración neurológica mostró debilidad asimétrica en las extremidades superiores, de predominio en el territorio del nervio cubital izquierdo junto con amiotrofia de la mano en forma de garra (fig. 1). La debilidad en los miembros inferiores era de predominio distal, con ligera limitación de la marcha de puntillas. Existía hiporreflexia generalizada con arreflexia en la extremidad superior izquierda. Se apreció una disminución de la sensibilidad táctil en ambas manos y una lesión por quemadura en la mano izquierda. No se evidenció hipertrofia nerviosa alguna. La inspección cutánea no mostró lesiones en la cara ni en las extremidades y sí 2 hipopigmentadas en la espalda, con sensibilidad conservada.

Un estudio electromiográfico y electroneurográfico registró una afectación desmielinizante con componente axonal, sensitivo-motora, en varios nervios de las 4 extremidades compatible con una mononeuropatía múltiple de intensi-

dad moderada-severa. La distribución de esta afectación era asimétrica, con una mayor repercusión en la extremidad superior izquierda.

En una biopsia de nervio sural se observó desestructuración de fascículos nerviosos debida a una importante infiltración inflamatoria constituida por linfocitos T y B (CD 45, CD 3 y CD 20) afectando a epi, peri y endoneuro. En el endoneuro había abundantes células vacuoladas ocupadas por estructuras puntiformes parcialmente positivas con la tinción de Ziehl-Nielsen y que eran mucho más evidentes con la técnica de Fite-Faraco (fig. 2). Se apreció además pérdida total de fibras mielinizadas.

Con estos datos, se llegó al diagnóstico de lepra y se inició tratamiento con rifampicina, clofazimina y dapsona, de acuerdo con las recomendaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS) en enfermedad multibacilar⁵. La evolución posterior fue favorable, sin reacciones durante el tratamiento y con importante mejoría del déficit tanto motor como sensitivo, a excepción de la afectación cubital izquierda.

Los signos cardinales para el diagnóstico de lepra son la presencia de lesiones cutáneas hipopigmentadas, anestésicas y típicamente localizadas en áreas frías del cuerpo (extremidades y cara), la existencia de engrosamientos nerviosos y la demostración de bacilos ácido-alcohol resistentes positivos para la técnica de Fite-Faraco en biopsia o frotis cutáneo, o en biopsia de nervio⁶.

La lepra se clasifica según la OMS⁷ en función del número de lesiones y los hallazgos de la biopsia en paucibacilar o multibacilar, y según el sistema de Ridley-Jopling, sobre la base de la respuesta inmunitaria del huésped, en tuberculoides o lepromatosas, con formas intermedias entre ambas presentaciones⁸. Nuestro paciente puede considerarse como



Figura 1 Garra cubital izquierda con quemadura palmar.

[☆] Este trabajo ha sido presentado parcialmente como póster en el LXIII Congreso de la Sociedad Española de Neurología, Barcelona, noviembre del 2011.

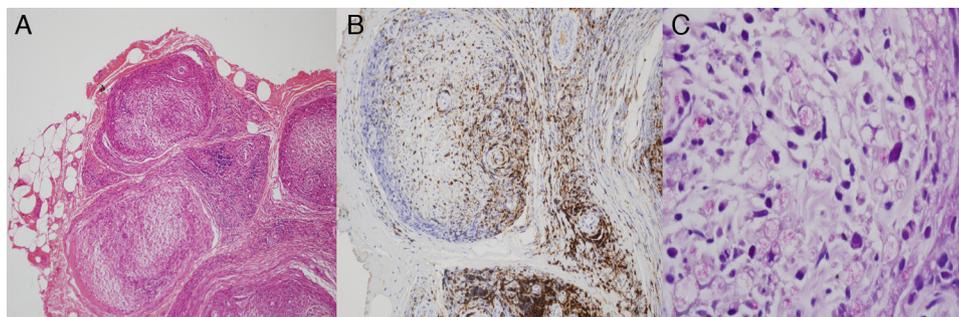


Figura 2 A) Inflamación perivascular y perineural en HE 20×. B) Abundantes linfocitos (CD45 a 20×). C) Fite 100× con bacilos en macrófagos.

una forma multibacilar e indeterminada, de acuerdo con ambas clasificaciones.

La afectación nerviosa es habitual en las formas de lepra de larga evolución, bien como mononeuritis múltiple o como polineuropatía de predominio distal. La afectación del nervio cubital, como ocurre en nuestro caso, es especialmente frecuente e invalidante^{2,4-6,9}. La lepra neural pura se ha asociado clásicamente a una forma tuberculoide de la enfermedad, o bien a una forma incipiente indeterminada de acuerdo con la clasificación de Ridley-Jopling⁸. Sin embargo, como en nuestro caso, formas multibacilares pueden dar lugar a cuadros en los que la manifestación neurológica prevalece sobre un cuadro cutáneo poco llamativo o atípico¹⁰.

Los estudios neurofisiológicos muestran inicialmente una afectación de carácter desmielinizante, que posteriormente puede quedar enmascarada por la lesión axonal que se produce en fases avanzadas de la enfermedad^{2,4,11}. En los casos con presentación atípica o en los que la progresión nerviosa es muy llamativa, la realización de una biopsia neural puede ser necesaria y resulta de gran ayuda para llegar al diagnóstico. Es característico que se aprecie una importante reacción inflamatoria, con destrucción de fibras y macrófagos con bacilos, como ocurrió en nuestro caso¹².

La lepra es la causa de neuropatía tratable más frecuente en el mundo¹³. Su pronóstico dependerá fundamentalmente del intervalo entre el inicio de los síntomas y el tratamiento, así como de la respuesta inmunológica del paciente⁵. En nuestro medio es una afección poco frecuente y los casos importados parecen tener características especiales, tratándose sobre todo de varones jóvenes que se contagian de lepra en sus países natales situados en un área endémica (África sahariana en nuestro caso)¹⁴. Un diagnóstico precoz permitirá instaurar un tratamiento adecuado que evite la progresión de la enfermedad y mejore la funcionalidad del paciente.

Bibliografía

- World Health Organization. Leprosy update, 2011. *Wkly Epidemiol Rec.* 2011;86:389–99.
- Agrawal A, Pandit L, Dalal M, Shetty JP. Neurological manifestations of Hansen's disease and their management. *Clin Neurol Neurosurg.* 2005;107:445–54.
- Scollard DM, Adams LB, Gillis TP, Krahenbuhl JL, Truman RW, Williams DL. The continuing challenges of leprosy. *Clin Microbiol Rev.* 2006;19:338–91.
- Panezai S, Saleh FG. Leprosy and peripheral neuropathy. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2004;5:138–45.
- Rodrigues LC, Lockwood DNJ. Leprosy now: epidemiology, progress, challenges, and research gaps. *Lancet Infect Dis.* 2011;11:464–70.
- Winnie W, Srinivasan J. Leprosy and the peripheral nervous system: basic and clinical aspects. *Muscle Nerve.* 2004;30:393–409.
- World Health Organization. Progress towards leprosy elimination. *Wkly Epidemiol Rec.* 1998;73:153–60.
- Ridley DS, Jopling WH. A classification of leprosy for research purposes. *Lepr Rev.* 1962;33:119–28.
- Pardal-Fernández JM, Rodríguez-Vázquez M, Fernández-Aragón G, Iñiguez-De Onzoño L, García-Muñozguren S. Lepra y neuropatía grave en dos nativos españoles. *Rev Neurol.* 2007;45:734–8.
- Gálvez J, López-Domínguez JM, Navarro A, Creagh R, Casado JL, Chinchón Lara I. Paciente con enfermedad de Hansen y reacción lepromatosa con afectación neural predominante. *Neurología.* 1998;13:41–4.
- Turpín-Fenoll L, Martín-Estefanía C, Berenguer L, Lucas-Costa A, Bañuls-Roca J, Alcaraz-Mateos E. Lepra: causa infrecuente de neuropatía potencialmente tratable. *Neurología.* 2009;24:269–73.
- Chimelli L, Freitas M, Nascimento O. Value of nerve biopsy in the diagnosis and follow-up of leprosy: the role of vascular lesions and usefulness of nerve studies in the detection of persistent bacilli. *J Neurol.* 1997;244:318–23.
- Forno C, Häusermann P, Hatz C, Itin P, Blum J. The difficulty in diagnosis and treatment of leprosy. *J Travel Med.* 2010;17:281–3.
- Contreras-Steysl M, López-Navarro N, Herrera-Acosta E, Castillo R, Ruiz del Portal G, Bosch RJ, et al. Lepra importada y su dificultad en el medio actual: a propósito de 7 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102:106–13.

M.I. Pedraza Hueso^a, C. Hinojosa Mena-Bernal^b,
A. Hernández-Lain^c y A.L. Guerrero Peral^{a,*}

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

^b Unidad de Enfermedades Infecciosas, Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

^c Sección de Neuropatología, Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gueneurol@gmail.com
(A.L. Guerrero Peral).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.10.012>