

## **PACIENTE CON RINORREA, DESTRUCCIÓN DEL CARTÍLAGO NASAL Y LESIONES HIPOCRÓMICAS EN LA PIEL**

**M. RODRÍGUEZ-SOLA, F. ESTEBAN, R. MORENO, J. P. BENAIXA, J. M. GONZÁLEZ-PÉREZ, F. J. BARRÓN**

SERVICIOS DE OTORRINOLARINGOLOGÍA DE LOS HOSPITALES UNIVERSITARIOS VIRGEN DEL ROCÍO DE SEVILLA.

### **RESUMEN**

La lepra es una enfermedad crónica producida por *M. leprae* cuya afectación mucosa más relevante se produce a nivel de la región nasal, con destrucción importante de la zona, dando lugar a la típica *facies leonina*. Presentamos el caso de una paciente con lepra nasal, señalando las características clínicas más importantes, así como el procedimiento diagnóstico y terapéutico al que fue sometida.

**PALABRAS CLAVE:** *Mycobacterium leprae*. Septum nasal. Espina nasal anterior.

### **ABSTRACT**

#### **PATIENT WITH RHINORREA, DESTRUCTION OF NASAL CARTILAGE AND HYPOCHRONIC LESIONS OF THE SKIN**

The leprosy is a chronic illness caused by *M. leprae*, which affects mucosa mainly at the level of the nasal region. The important destruction of the bone produces the *facies leonina*. We present the case of a patient with nasal leprosy, describing the clinical characteristics and the diagnostic and therapeutic methods that were carried out on her.

**KEY WORDS:** *Mycobacterium leprae*. Nasal septum. Previous nasal thorn.

**Correspondencia:** Mercedes Rodríguez Sola. C/ Enrique Pozo Chacón Nº 10. 41500 Alcalá de Guadaíra. Sevilla.  
E-mail: mersola@hotmail.com

**Fecha de recepción:** 24-11-2003

**Fecha de aceptación:** 27-8-2004

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hansen es una afección discapacitante, que afecta principalmente a las estructuras nerviosas y a la piel. Es poco transmisible y de buen pronóstico si se realiza un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado. La India cuenta con la mayor incidencia de pacientes con lepra del mundo. Produce una afectación nasal importante con ulceración de la mucosa, destrucción del septum y del hueso circundante.

La finalidad de este artículo es la de exponer un caso clínico reciente sobre esta enfermedad para mayor conocimiento de la misma, exponiendo los problemas planteados para llegar a un diagnóstico y tratamiento adecuados.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 51 años de edad con antecedentes personales de obstrucción crónica al flujo aéreo, asma bronquial corticodependiente de años de evolución y fumadora importante. Sin alergias medicamentosas conocidas ni otros antecedentes familiares ni personales de interés.

Acude al Servicio de Urgencias de nuestro Hospital por un cuadro de lumbalgia a la deambulación de 1 mes de evolución que empeoró de forma importante 3 días antes de acudir al Centro Hospitalario, haciéndole imposible la bipedestación, asociada a un aumento de su disnea habitual que se hace de reposo, con tos y expectoración espesa, y rinorrea a veces purulenta de varias semanas de evolución. Estos síntomas se asociaban a un síndrome constitucional grave.

En la exploración general se objetiva dolor intenso a la presión de las apófisis espinosas lumbares con Lassege positivo bilateral, lesiones hipocrómicas en espalda sin alteraciones de la sensibilidad táctil, dolorosa o térmica y lesiones de color oscuro en los codos. Desde el punto de vista Otorrinolaringológico se realiza una exploración básica en la que se observó rinorrea purulenta con aplastamiento severo de la pirámide nasal, sin antecedentes traumáticos definidos.

La paciente es ingresada en el Servicio de Medicina Interna para comenzar el estudio y el tratamiento. Se realizan hemograma y determinaciones bioquímicas que se encuentran dentro de la normalidad al igual que el hemocultivo, el estudio de las hormonas tiroideas, la serología para VIH, Lues, VHC, ANA y ANCAs. Fue positiva la serología para VHB. La radiografía simple anteroposte-



Figura 1. Fosa nasal con morfología "en silla de montar".

rior y lateral de columna lumbar evidencia la existencia de un aplastamiento del cuerpo vertebral L4 por un cuadro de osteoporosis de origen multifactorial (por tratamiento corticoideo crónico y por escasa movilidad), que es estudiado y seguido por Cirugía Traumatológica y Ortopédica. Se realiza TAC de tórax en el que se objetiva imagen compatible con enfisema pulmonar. Dentro del estudio microbiológico se realiza la tinción de Ziehl-Nielsen y Cultivo de Lowenstein en exudado nasal, esputo y orina, PCR y biopsias de lesiones cutáneas.

El resultado del frotis nasal mediante tinción de Ziehl-Nielsen es positivo para bacilos ácido-alcohol resistentes de forma repetida siendo negativo en esputo y en orina. El cultivo de Lowenstein es negativo en las tres muestras al igual que la PCR (Amplificación de DNA mediante estudio de la reacción en cadena de la polimerasa) y la biopsia del septum da como resultado la existencia de un proceso inflamatorio inespecífico, y en la biopsia de las lesiones cutáneas aparece moderada dilatación capilar y mínimo infiltrado perivascular inespecífico.

La paciente es remitida durante su ingreso a nuestras consultas para valoración y seguimiento. A la inspección de la fosa nasal se observa un co-

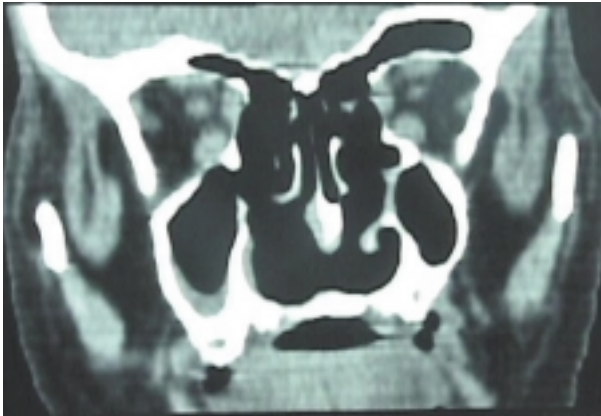


Figura 2. Destrucción del septo nasal y amputación del cornete inferior derecho.

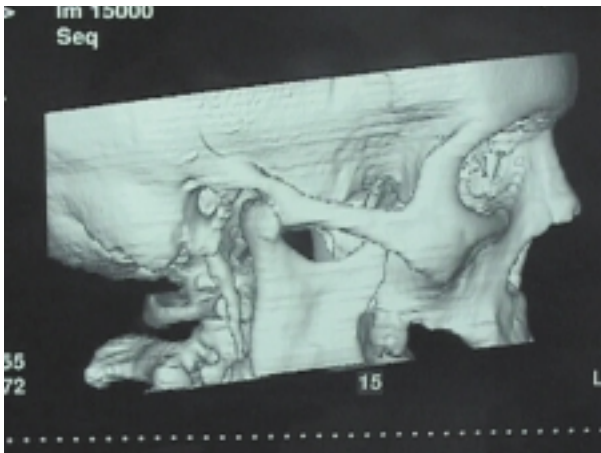


Figura 3. Amputación de la espina nasal anterior.

lapso nasal y una malformación de ésta "en silla de montar" (Figura 1). En la exploración mediante rinoscopia anterior se objetiva que la fosa nasal estaba convertida en una cavidad única por necrosis de septum cartilaginoso y hundimiento de la pirámide nasal con necrosis de los cartílagos alares superiores e inferiores. Se realiza toma de biopsia de restos del septum. El resto de la exploración ORL se encontraba dentro de la normalidad. Como prueba complementaria se realizó Tomografía Axial Computerizada (TAC) de fosas y senos paranasales con contraste que dio como resultado la existencia de destrucción de las porciones anterior inferior del septo nasal, fundamentalmente de su componente cartilaginoso con preservación de la parte ósea de la pirámide, con amputación del cornete inferior (Figura 2) de la fosa nasal derecha, sin claras masas de partes blandas. De forma característica se objetiva también en el TAC la amputación de la espina nasal anterior (Figura 3) que

se considera un hallazgo muy representativo de la enfermedad<sup>4</sup>.

La paciente es diagnosticada de Enfermedad de Hansen en su forma lepromatosa de presentación y evolución atípica, probablemente debido a alteraciones inmunitarias en relación con tratamientos corticoideos y antiinflamatorios crónicos.

La evolución de la paciente es favorable, mejorando durante su estancia la rinorrea y la clínica respiratoria y lumbar.

La paciente es tratada con dapsona 100 mg/24 horas vía oral y rifampicina 300 mg una vez al mes con revisiones posteriores por el médico de cabecera, por su Otorrinolaringólogo y por su Dermatólogo de zona.

## DISCUSIÓN

La lepra es una enfermedad crónica discapacitante, que afecta principalmente a estructuras nerviosas y a la piel, producida por *M. leprae*. Es poco transmisible, curable y de buen pronóstico si se realiza un diagnóstico precoz con tratamiento adecuado. La transmisión de la enfermedad se realiza a partir de focos de bacilos de la fosa nasal sobre todo en pacientes multibacilares<sup>1</sup>. La India cuenta con la mayor porción de pacientes con lepra del mundo<sup>2</sup>. Hay dos formas de lepra, la tuberculoide y la padecida por nuestra paciente que es la lepromatosa, que se caracteriza por la aparición de lesiones cutáneas maculares difusas, mal definidas, hipocrómicas y habitualmente no anestésicas. La afectación mucosa más importante se produce al nivel de la región nasal, con ulceración local por la existencia de bacilos abundantes, e incluso la destrucción del septum y del hueso adyacente (espina nasal anterior) produciendo el típico aspecto de *facies leonina*. La mutilación de la fosa nasal es producida por la acción destructiva del bacilo al contrario que las lesiones de manos y pies que son producidas por los traumatismos crónicos e infecciones<sup>3,4</sup>.

Para la exploración de la fosa nasal mediante rinoscopia se ha demostrado que la visualización mediante el microscopio aporta más detalles que la exploración a simple vista de las lesiones intranasales pudiéndose tomar la biopsia de las zonas más representativas<sup>5</sup>.

El diagnóstico de laboratorio se establece al demostrar la presencia de bacilos acidorresistentes mediante biopsia de nervios afectados, de la piel o frotis del tabique nasal. La técnica de PCR aplicada a los antígenos PGL-1 y D-BSA en muestras de suero, exudado o biopsias de la piel para

la detección del *M. leprae* en pacientes multibacilares, con métodos convencionales positivos y tratados con politerapia es un apoyo diagnóstico, siendo positivo en la mayoría de los casos<sup>6</sup>. El estudio de exudado nasal mediante la PCR es un buen método para el estudio epidemiológico de la lepra, siendo la técnica de ELISA el método más simple y rápido<sup>7</sup>. Se ha encontrado relación entre la presencia de anticuerpos anticardiopinas con la aparición de fenómenos dermatológicos tipo úlceras y nódulos cutáneos, urticaria y síndrome de Raynaud, pero no relacionado con hipo o hiperpigmentación de la piel de la nariz en silla de montar<sup>8</sup>.

Dentro de las técnicas de imagen la gammagrafía ósea es un procedimiento no invasivo que ha demostrado ser muy útil para determinar la actividad del bacilo en casos de mutilación producidas por *M. leprae* incluso superior a la radiología convencional y permite evitar la realización de biopsia ósea<sup>3</sup>.

En cuanto al tratamiento se han administrado a la paciente dapsona y rifampicina por vía oral. La administración de rifampicina intranasal reduce la carga de *M. leprae* más rápido que la administración oral, no detectándose en el plasma, necesi-tándose altas dosis de antibiótico por vía oral para la eliminación del bacilo de la fosa<sup>1</sup>.

## REFERENCIAS

- 1.- Mamidi NV, Prabhakar MC, Krishna DR. Disposition of rifampicin following intranasal and oral administration. *Indian J Lepr* 1996; 68: 149-153.
- 2.- Saoji V, Salodkar A. Lucio leprosy with lucio phenomenon. *Indian J Lepr* 2001; 73: 267-272.
- 3.- Braga FJ, Foss NT, Ferriolli E, Pagnano C, Miranda JR, De Moraes R. The use of bone scintigraphy to detect active Hansen's disease in mutilated patients. *Eur J Nucl Med* 1999; 26: 1497-1499.
- 4.- Haas CJ, Zink A, Palfi G, Szeimies U, Nerlich AG. Detection of leprosy in ancient human skeletal remains by molecular identification of *Mycobacterium leprae*. *Am J Clin Pathol* 2000; 114: 428-436. Erratum in: *Am J Clin Pathol* 2000; 114: 985.
- 5.- Soni NK. Microscopic rhinoscopy in lepromatous leprosy. *J Laryngol Otol* 1977; 111: 122-124.
- 6.- Torres P, Camarena JJ, Gómez JR, Nogueira JM, Gimeno V, Navarro JC, et al. Comparison of PCR mediated amplification of DNA and the classical methods of detection of *Mycobacterium leprae* in different types of clinical samples in leprosy patients and contacts. *Lepr Rev* 2003; 74: 18-30.
- 7.- Jadhav RS, Macdonald M, Bjune G, Oskam L; MILEP2 Study Group. Simplified PCR detection method for nasal *Mycobacterium leprae*. *Int. J Lepr Other Mycobact Dis* 2001; 69: 299-307.
- 8.- Elbeialy A, Strassburguer-Lorna K, Atsumi T, Bertolaccini ML, Amengual O, Hanafi M, et al. Antiphospholipid antibodies in leprotic patients: a correlation with disease manifestations. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18: 492-498.