



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de casos

Lepra orofaríngea Oropharyngeal leprosy

Elena Sánchez Legaza, Rosario Guerrero Cauqui

Servicio de ORL y Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Algeciras, Cádiz. España.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: Julio 5 de 2012

Revisado: Agosto 10 de 2012

Aceptado: Septiembre 2 de 2012

Palabras clave:

lepra, lepromatosa, lesiones orales.

Key words:

Leprosy, lepromatous, oral lesions.

RESUMEN

La lepra lepromatosa es una enfermedad infecciosa transmisible, casi erradicada en la actualidad, y crónica, que puede simular un cáncer. Las lesiones más precoces y frecuentes se localizan en piel, cavidades nasal y oral. Su diagnóstico y tratamiento oportuno evitan lesiones irreversibles.

ABSTRACT

The leprosy lepromatosa is an infectious transmissible disease, almost eradicated at present, and chronicle that can simulate a cancer. The most early and frequent injuries are located in skin, nasal and oral cavity. Its diagnosis and early treatment avoids irreversible injuries.

Correspondencia:

Elena Sánchez Legaza
C/ Obispo Hurtado, 25 2º B
Granada, 18008 España
manpro1910@hotmail.com

Introducción

La lepra es una enfermedad infecciosa transmisible, producida por el *Mycobacterium leprae*, un bacilo ácido-alcohol resistente, intracelular obligado, que puede afectar todos los tejidos del organismo, excepto el sistema nervioso central; demuestra trofismo por las células de Schwann y por las del sistema reticuloendotelial (piel, tejido conjuntivo y tejido nervioso periférico), y cursa con lesiones llamativas y deformidades graves e irreversibles en los miembros. En algunas partes del mundo todavía es un problema de salud pública. Fue importada a Occidente desde la India, y los europeos y africanos del norte la introdujeron en las Américas; desde entonces hasta el siglo XIX se extendió por todo el mundo. (2)

Tiene un periodo de incubación variable y muy largo, que puede llegar hasta doce años. Las vías aéreas superiores son la principal puerta de entrada del bacilo y a la vez una vía de eliminación; de ahí que el control de las lesiones mucosas sea importante. (3)

Se distinguen tres formas clínicas de lepra: la nudosa o tuberosa, la maculoanestésica y la mixta. La forma tuberosa, lepromas, se localiza preferentemente en la cara (lengua, ojos y laringe) y extremidades. (1)

En periodos avanzados, la cara adquiere un aspecto grotesco, “fascies leonina o leontiasis”, a consecuencia de las infiltraciones abultadas y duras; las orejas se agrandan, la nariz se hunde. Si no se diagnostica y trata precozmente, se ensombrece el pronóstico, aunque rara vez ocasiona la muerte.

Describimos a continuación el caso de un paciente con afectación nasal y orofaríngea, y realizamos una revisión.

Caso clínico

Paciente varón de 76 años, que acude a consulta externa por disfagia y reflujo nasal de un mes de evolución.

A la exploración se aprecia deformidad de la pirámide nasal, con piel engrosada, y en la rinoscopia, mucosa pálida y perforación septal. En la cavidad oral existe un aumento del tamaño de la úvula, con engrosamiento de tipo infiltrativo y coloración pálida, de aspecto neoplásico, que se extiende al resto de la mucosa faríngea (figuras 1 y 2).

Se realiza la exéresis quirúrgica de la úvula, y se remite para estudio anatomopatológico, con resultado de lepra lepromatosa.

Ante este inesperado resultado, se remite al Servicio de Medicina Interna, para su tratamiento médico con rifampicina, asociado a clofazimina y dapsona. Al año el paciente está asintomático, aunque las lesiones nasales persisten.

Discusión y conclusiones

La lepra es una enfermedad crónica, con exacerbaciones agudas o leproreacciones, cuyas lesiones en la piel y cavidades nasal y oral preceden a la afección laríngea.



Figura 1. Lesión en velo del paladar.



Figura 2. Destrucción del cartílago nasal en Rx de Wäters.

Las lesiones nasales son la manifestación más frecuente (95% de la forma lepromatosa), con aparición de granulomas y úlceras en la membrana de la mucosa del tabique, que al hacerse bilaterales se produce una perforación, que termina en la destrucción del mismo, seguida de rinitis atrófica, y se manifiesta con epistaxis, rinorrea fétida e hiposmia. En la forma lepromatosa, además, provoca deformidades de la pirámide nasal. En las otras formas clínicas produce lesiones inespecíficas. Puede afectarse por contigüidad cualquier seno paranasal, que en el estudio radiológico muestra un adelgazamiento de la mucosa. (4, 5)

En el área de la boca, faringe y laringe, los infiltrados solo aparecen en variedades avanzadas de la forma lepromatosa, tras afectación nasal, manifestándose como ulceraciones del paladar duro y blando. Las lesiones orales se producen por diseminación hematogena de las lesiones nasales, más que por contigüidad; la mucosa bucal adquiere las características de reservorio del bacilo y, por tanto, puede actuar como un factor de riesgo importante para su transmisión. Están

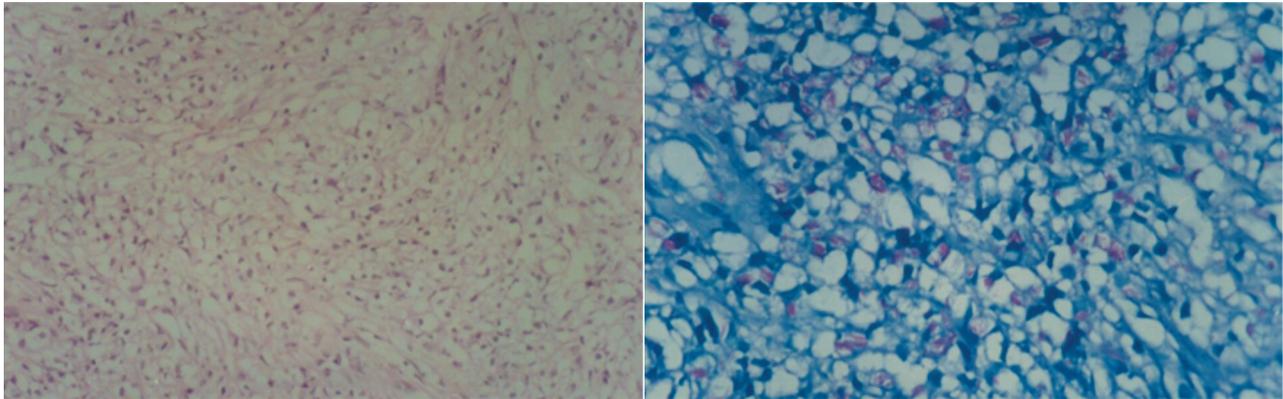


Figura 3. Se aprecia denso infiltrado inflamatorio linfohistiocítico a nivel submucoso, con la tinción de hematoxilina-eosina (izquierda), y bacilos ácido-resistentes en el interior de macrófagos en la de Ziehl-Neelsen modificada (derecha).

restringidas a pacientes multibacilares (índice bacteriológico mayor o igual que 2) en estadios avanzados de la enfermedad. Se localiza preferentemente a nivel de la zona media anteroposterior del paladar, úvula, seguida de pilares posteriores (respetando los anteriores), pared posterior faríngea, encías, labios, amígdalas palatinas y lengua. Puede llegar a retracción de la úvula, hasta amputación de la misma, y adherencias cicatriciales del paladar membranoso, que ocasionan trastornos funcionales para la deglución y fonación, y raramente perforación del paladar. La lengua se afecta entre 2 a 29,5% a nivel de los dos tercios anteriores, sobre todo la punta. El proceso más frecuente es la faringitis seca, con marcada palidez de mucosas. (6)

Posteriormente afecta a la laringe (40 al 50%), aunque a veces la lesión de la epiglotis es anterior a las deformidades nasales. El síntoma precoz característico de lepra laríngea es la ronquera; también presenta tos seca o sensación de cuerpo extraño tipo cosquilleo. La voz aparece en tono sordina (“ronquera leprosa”), por afectación de estructuras supraglóticas, sobre todo la epiglotis, y más tarde aparece disnea. La ronquera es un síntoma secundario y tardío, que suele iniciarse con un catarro. Cuando la ronquera es un síntoma precoz, su causa es faríngea. Finalmente presenta tos seca, esputo tenaz, hasta sequedad extrema. (7)

Las lesiones son anestésicas, por lo que no hay dolor ni odinofagia. La infiltración nodular de estas zonas produce aumento de tamaño, que compromete la vía aérea, y un aspecto de color gris mate. Las adenopatías cervicales son frecuentes, pudiendo simular un cáncer metastásico. Existe tendencia a la curación, al desarrollar cicatrizaciones y retracciones.

El diagnóstico se hará con base en el análisis histopatológico y/o prueba cutánea de lepromina, y la PCR (reacción en cadena de la polimerasa), a pesar de que en algunos casos sea evidente por la clínica. El diagnóstico diferencial se hará con sífilis, tuberculosis, rinoscleroma y linfoma, que a diferencia de estos, la lepra muestra infiltrados con afectación de la sensibilidad térmica y dolorosa. (8)

El tratamiento recomendado por la OMS es la terapia multidroga, que debe ser precoz y mantenerse hasta la

remisión completa, con rifampicina, 600 mg/día; clofazimina, 300 mg/una vez al mes/50 mg diarios y dapsona, 100 mg. Durante el tratamiento se puede desarrollar un eritema nodoso, que requiere prednisona y/o talidomida. La cirugía reconstructiva no se recomienda hasta que la enfermedad sea inactiva, al menos durante un año de tratamiento médico.

El otorrinolaringólogo debe conocer las manifestaciones clínicas de la lepra, a pesar de su rareza, para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz, y así reducir el riesgo de transmisión de la misma y evitar el daño neural permanente.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado.

REFERENCIAS

1. Bhat R, Sharma V, Deka R. Otorhinolaryngologic manifestations of leprosy. *International Journal of Dermatology*, 2007; 46: 600-6.
2. Scollard D, Skinsness O, Rouge B. Oropharyngeal leprosy in art, history and medicine. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 1999; 87: 463-70.
3. Motta A, Komesu M, Lovato Silva C, Arruda D, Lopes Simao J. Leprosy - specific oral lesions: A report of three cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 2008; 13 (8): E479-82.
4. De Abreu MA, Mota de Avelar M, Schwery N, Weckx L. The oral mucosa in paucibacillary leprosy: a clinical and histopathological study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2007; 103: e48-52.
5. Sharma VK, Kaur S, Radotra BD, Kaur I. Tongue involvement in lepromatous leprosy. *Int J Dermatol*, 1993; 32: 27-9.
6. Bucci F Jr, Mesa M, Schwartz RA, McNeil G, Lambert WC. Oral lesions in lepromatous leprosy. *J Oral Med*, 1987; 42 (1): 4-6.
7. Scheepers A, Lemmer J, Lownie JF. Oral manifestations of leprosy. *Lepr Rev*, 1993; 64 (1): 37-43.
8. Costa A, Nery J, Oliveira M, Cuzzi T, Silva M. Oral lesions in leprosy. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*, 2003; 69 (6): 381-5.