

Eritema nodoso leproso en un paciente pediátrico

Eritema nodoso leproso en un paciente pediátrico

Ana Francisca Ramírez
Luis Hernando Moreno M.
Ricardo Rueda P.
Roberto Jaramillo
Luis Eduardo Bravo
Jairo Victoria Ch.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 8 años de edad que consulta por un mes de evolución de lesiones infiltradas, eritematosas, en cara y extremidades, fiebre, síntomas constitucionales y artritis de codo derecho. La histopatología fue compatible con un eritema nodoso leproso.

Palabras clave: eritema nodoso leproso, reacción tipo II, lepra lepromatosa.

INTRODUCCIÓN

El eritema nodoso leproso corresponde a una reacción leprosa tipo II, se presenta en pacientes con lepra lepromatosa y borderline lepromatosa, es secundaria a fenómenos inmunes. Esta reacción se presenta con mayor frecuencia en la edad media de la vida, siendo infrecuente en edades extremas.

CASO CLÍNICO

Paciente de 8 años de edad, sexo femenino, quien consulta por cuadro clínico de 1 mes de evolución de fiebre, artralgiás, artritis y lesiones en piel. Al examen físico de ingreso presentaba placas induradas y calientes sobre la cara anterior de muslos y en brazos y antebrazos, algunas con ampollas de 1 cm de diámetro. Además, se observaban lesiones infiltradas, eritematosas y urticariformes en cara, y edema, rubor, calor y limitación funcional en codo derecho. (Figuras 1, 2)

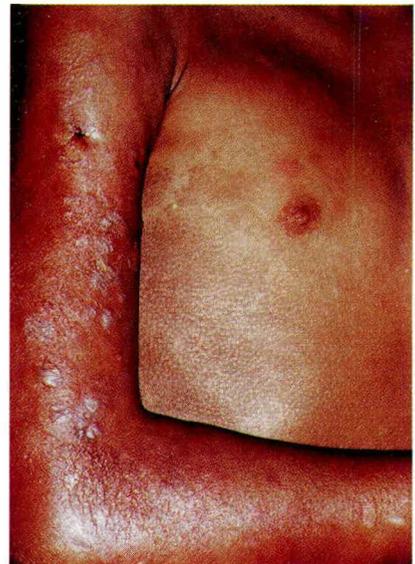


Figura 1. Se observa una piel xerótica, ictiosiforme, con placas eritematosas e infiltradas en brazo y antebrazo, algunas con ampollamiento.

Ana Francisca Ramírez, RIII Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Luis Hernando Moreno M, Docente Dermatología, Hospital Universitario del Valle, Cali.

Ricardo Rueda P, Docente Dermatopatología, Hospital Universitario del Valle, Cali.

Roberto Jaramillo, RIII Patología, Universidad del Valle, Cali.

Luis Eduardo Bravo, Docente Patología, Universidad del Valle, Cali.

Jairo Victoria Ch, Docente Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: Ana Francisca Ramírez, Hospital Universitario del Valle, teléfono 556 0233, fax: 558 5412, Cali, Colombia. E-mail: anafrancisca@hotmail.com

Eritema nodoso leproso en un paciente pediátrico



Figura 2. Se observan placas urticariformes en área malar.

Se ordenan los siguientes exámenes de laboratorio:

Hemograma: WBC 47.700/mm³; neutrófilos 89%, linfocitos 6.2%, hemoglobina 7.3 g/100 ml, plaquetas 889.000/mm³.
Parcial de orina: densidad 1020, pH 6.0, albúmina 25 mg/dl, urobilinógeno 8.0 mg/dl, bilirrubina 1.0 mg/dl, eritrocitos 50/campo, leucocitos 7/campo, cristales de uratos +++++.
Creatinina: 0.7 mg/100 ml.
Proteína C reactiva: 289.7 unidades.
Fenómeno LE: negativo
C4: 33.6 mg/dl (VN 16-47)
Coombs: negativo
ANAS: negativo
ANCAS: negativo

HISTOPATOLOGÍA

Se observa infiltrado inflamatorio de predominio histiocitario en dermis profunda, con tendencia a formar granulomas y que compromete nervios; además, se encuentra una paniculitis lobular con vasculitis leucocitoclástica. Se realiza coloración de Fite Faraco la cual es positiva, y se hace un diagnóstico de lepra lepromatosa-eritema nodoso leproso (Figura 3).

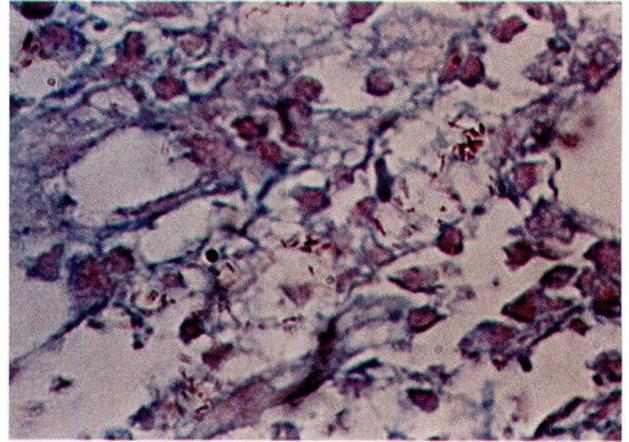


Figura 3. Coloración de Fite-Faraco evidencia abundantes bacilos dispersos y formando globias.

COMENTARIOS

Las reacciones en la enfermedad de Hansen se pueden definir como episodios agudos que ocurren en el transcurso de la enfermedad, y se basan en fenómenos inmunes. Son infrecuentes en niños, en quienes ocurren principalmente reacciones tipo I.¹

El eritema nodoso leproso, o reacción tipo II, ocurre más frecuentemente en la lepra lepromatosa y en la lepra borderline. Los factores de riesgo para que se presente esta patología son: lepra lepromatosa e índice bacterial >4, el riesgo disminuye en las edades extremas de la vida.¹

La prevalencia de eritema nodoso leproso en pacientes con lepra multibacilar varía, según los estudios realizados, entre el 19-50%. Se presenta antes de iniciar tratamiento en 1/3 de los pacientes, en los primeros 6 meses de tratamiento en 1/3 de los pacientes, y posterior a los 6 meses de tratamiento en 1/3 de los pacientes. El eritema nodoso leproso puede ser la forma de presentación de la enfermedad, y en estos casos haber escaso o ningún estigma al examen físico de una lepra multibacilar subyacente; en estos casos, representa una forma de infección reciente de la enfermedad.²⁻⁴

Se caracteriza clínicamente por nódulos eritematosos, dolorosos, brillantes, ubicados tanto en extremidades superiores como inferiores, y compromiso de la cara hasta en un 50% de los pacientes. Con menor frecuencia las

Eritema nodoso leproso en un paciente pediátrico

lesiones pueden ser anulares, con vesículas o pseudo-vesículas, y se pueden necrosar y acompañar de abscesos y pústulas. Se acompaña de fiebre y síntomas constitucionales como también de artralgias, artritis y de compromiso de órganos internos en menor proporción, con neuritis, adenitis, orquitis, epididimitis, iritis, dactilitis dolorosa, hepatomegalia, esplenomegalia, nefritis y linfadenitis.³

La evolución del eritema nodoso es variable; existen casos esporádicos y otros que persisten por períodos largos de tiempo, la recurrencia se presenta en el 45% de los pacientes. Los episodios pueden ser precipitados por infecciones piógenas o por el embarazo. Como complicaciones se pueden presentar alteraciones sensitivas en manos y pies.²

El laboratorio clínico evidencia en el cuadro hemático una leucocitosis con neutrofilia, que puede llegar a límites leucemoides; existe anemia, la cual es independiente de que el paciente esté recibiendo dapsona, con caída en el hematocrito hasta de un 5%.⁵

Histológicamente se observan granulomas histiocíticos espumosos que contienen, además, linfocitos y un número variable de neutrófilos, tanto en la dermis profunda como en la hipodermis, con un respeto relativo de la dermis superior en forma de una paniculitis lobular. Se puede encontrar una vasculitis neutrofílica leucocitoclástica, con escasos bacilos fragmentados alrededor de los vasos; también es frecuente observar eritrocitos extravasados. Los bacilos ácido-alcohol resistentes usualmente se encuentran con facilidad.⁴

Desde el punto de vista inmune, el eritema nodoso leproso siempre se ha conocido como una reacción mediada por complejos inmunes. Tanto en la lepra lepromatosa como en la borderline se encuentran abundantes anticuerpos contra el bacilo de Hansen, hay representación de todas las subclases de anticuerpos, y son dirigidos contra varios substratos que incluyen péptidos y carbohidratos, aunque no proveen protección contra la enfermedad. También en estos pacientes se encuentran antígenos en altas concentraciones. Con estos argumentos, sumados a la presencia de fracciones del complemento en el suero de pacientes con eritema nodoso leproso, se orienta hacia una reacción mediada por complejos inmunes.¹ Otra evidencia indica un rol de la inmunidad celular en la patogénesis del eritema nodoso leproso, los linfocitos T CD4+ predominan en las lesiones y se destaca una respuesta

de tipo TH1, con elevación de interferón (IFN) γ , IL-12, IL-10, factor de necrosis tumoral (TNF)- α , IL-6, IL-1, IL-2, y factor estimulador de colonias de granulocitos y macrófagos (GM-CSF), y ausencia de elevación de IL-4, lo cual descarta una reacción TH2.⁶⁻⁸

El tratamiento del eritema nodoso leproso se realiza con talidomida, con una respuesta clínica que en la mayoría de los casos es dramática. La dosis utilizada es de 100-200 mg en las noches para pacientes ambulatorios, dosis mayores se reservan para pacientes hospitalizados por la sedación que produce; si no se logra controlar con talidomida, se adiciona prednisona de 0.5-1 mg/kg; si no se dispone de talidomida, se duplica la dosis de clofazimine y se adicionan esteroides a las dosis descritas.⁹

La talidomida actúa al disminuir el TNF α ; esto ocurre debido a que degrada su RNA mensajero e inhibe la angiogénesis.¹⁰ Se ha documentado que en pacientes con eritema nodoso leproso los niveles de TNF α previamente elevados disminuyen levemente al mes de tratamiento con talidomida, y significativamente a los 2 meses de tratamiento.⁸

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de una paciente de 8 años de edad, previamente asintomática, que hace un cuadro de eritema nodoso leproso como primera manifestación clínica de una lepra lepromatosa. La paciente fue manejada con tratamiento triconjugado, según el esquema de la OMS, y con talidomida con buena respuesta. Queremos resaltar que el eritema nodoso leproso es inusual en niños, pero debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de las paniculitis en edades pediátricas.

SUMMARY

A case of a pediatric patient with erythema nodosum leprosum as a presenting mode of leprosy and with no stigmata of the underlying multibacillary disease is described.

The patient had a good response to treatment with dapsona, rifampin, clofazimine and thalidomide.

Key words: erythema nodosum leprosum.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rea TH, Modlin RL. Leprosy. En: Fitzpatrick's. Dermatology in General Medicine, 1999:2306-2318.
2. Manandhar R, LeMaster J, Roche PW. Risk factors for erythema nodosum leprosum. Int J Lepra Other Mycobact Dis 1999; 67:270-278.
3. Naafs B. Reactions in leprosy. Biology of the Mycobacteria, London, Academic Press 1989:359-403.
4. Rea TH, Levan NE. Lucio's phenomenon and diffuse non-nodular lepromatous leprosy. Arch Dermatol 1978, 114:1023-1028.
5. Hussain R, Lucas SB, Kifayet A, et al. Clinical and histological discrepancies in diagnosis of erythema nodosum leprosum reactions classified by assessment of acute phase proteins SAA and CRP. Int J Lepr Other Mycobact Dis 1995; 63:222-230.
6. Moraes MO, Sarno EN, Almeida AS, et al. Cytokine mRNA expression in leprosy: a possible role for interferon-gamma and interleukin-12 in reactions (RR and ENL). Scand J Immunol 1999; 50:541-549.
7. Sreenivasan P, Misra RS, Wilfred D, et al. Lepromatous leprosy patients show T-helper 1-like cytokine profile with differential expression of interleukin-10 during type 1 and 2 reactions. Immunology 1998; 95:529-536.
8. Sánchez P, Castillo F. IgG antibody subclasses, tumor necrosis factor and IFN-g levels in patients with type II lepra reaction on thalidomide treatment. Int Arch Allergy Immunol 1998; 116:60-66.
9. Job CK, Yoder L, Jacobson RR, et al. Skin pigmentation from clofazimine therapy in leprosy patients: a reappraisal. J Am Acad Dermatol 1990; 23:236-241.
10. Calabresse L, Fleischer AB. Thalidomide: current and potential clinical applications. Am J Med 2000; 108:487-495.