

A Classificação da Lepra

Por
R. G. COCHRANE

Não é tarefa fácil tentar estabelecer seu próprio ponto de vista sobre a classificação da lepra. Congratulo-me, contudo, com a oportunidade de discutir a atual classificação internacional à luz da nomenclatura da Conferência do Cairo (1938) e do mais recente trabalho dos leprólogos Sul-Americanos.

A classificação recomendada pela Conferência do Cairo apresenta a descrição mais aceitável dos vários tipos de lepra, porém muitos membros consideram que esta classificação é essencialmente uma tentativa temporária e esperam que certos pontos duvidosos sejam esclarecidos em subsequente reunião internacional. Devido à guerra, não foi ainda possível tal reunião representativa.

Desde 1938, muito se tem trabalhado, especialmente em relação à histopatologia, e bem se pode afirmar que temos uma idéia mais clara com relação à resistência tissular na lepra.

A classificação Sul-Americana é um passo na direção certa, visto que basearam a classificação no conceito patológico, e relacionaram-na com a única reação que possuímos, a qual indica resposta eficiente do tecido: Lepromino-reação.

Ao estudar a lepra não se pode deixar de considerar que há perfeitamente definidas, duas formas polares, uma, que mostra defesa tissular franca e bem sucedida, e outra, na qual o organismo parece completamente incapaz de estabelecer, absolutamente, qualquer defesa tissular. Aquele é caracterizado, pela estrutura histopatológica, que em sub-tipos mostra somente mínimas diferenças. Nesta forma o quadro característico é o foco epitelióide, que se constitui de células epitelióides, e de células gigantes, nos exemplos mais acentuados. Em todos a invasão do nervo é acentuada e a lepromino-reação é em geral fortemente positiva. Esta forma é essencialmente "Neural" por ser acompanhada de grande comprometimento do nervo, que freqüentemente o leva à destruição, com consequente deformidade, nos casos mais acentuados. No outro lado da escala está um tipo de lepra, no qual o organismo parece ter adquirido completo "controle" e é caracterizado pelo fagócito macrófago, conhecido como célula leprosa, que nos casos mais avançados, sofre vacuolização (célula espumosa). Lepra lepromatosa, como este tipo é corretamente chamado, representa a derrota da defesa do tecido e a parasitação de todo o sistema reticulo-endotelial, pelo "M. leprae".

Pessoalmente, sou de opinião que a defesa eficiente do tecido como a lepra tuberculóide representa, quando uma vez estabelecida, não pode ser rompida, e tanto quanto se sabe, não é possível estimular processo defensivo desta natureza se ele estiver ausente; em outras palavras, não subscrevo o ponto de vista de que a verdadeira lepra tuberculóide, se torne lepromatosa ou vice-versa.

Entre estas duas formas "polares" está a terra de ninguém que é inadequada ou incompletamente classificada. A tradução do simpósio da classificação Americana, somente sugere a extensão desta área não classificada, e inclina-se a empregar o termo "incharacterística" de maneira um tanto confusa. Por exemplo, ela inclui no termo "incharacterístico" a alteração inflamatória não específica, ligeira, da mácula precoce, e aparentemente não diferencia de maneira clara, este, do grupo de casos relativamente grande, mais importante e ainda confuso, que está colocado no meio, entre a verdadeira tuberculóide de um lado e lepromatosa, de outro. Teria sido melhor seguir a sugestão lançada primeiro por Pardo-Castello e Tiant, e dividir as lesões incharacterísticas em:

- a) Não específica. Nesta categoria estão todas as máculas que mostram simples reação inflamatória tissular, não específica.
- b) Limitantes. Este grupo confuso que não é nem tuberculóide nem lepromatosa e muitas vezes mostra grande ulceração com forte tendência a tornar-se leproma.

Afim de esclarecer o assunto e definir meus termos, sugiro a seguinte classificação:

I — *LEPRA MACULAR*

- a) Lepra macular neural.
Lepromin: usualmente positivo — pôde ser negativo.
- b) Lepra macular pre-lepromatosa — Lepromin: negativo.

II — *LEPRA TUBERCULOIDE*

- a) Tuberculóide major
 - b) Tuberculóide minor
- } Lepromin: sempre positivo.

III — *LEPRA LEPROMATOSA*

} Lepromin: sempre negativo.

IV — *CASOS INCARACTERISTICOS OU LIMITANTES*

- a) Tuberculóide atípica
- b) Formas intermediárias verdadeiras.
- c) Sarcóide
- d) Leproma atípico

{ Lepromin: freqüentemente negativo. Pode ser levemente positivo em estado de reação.

V — *LEPRA ANESTÉSICA NEURAL OU LEPRA NEURAL PURA.*

{ Lepromin: usualmente negativo.

VI — *LESÕES RESIDUAIS, TIPO ANTERIOR*

{ Lepromin: positivo ou negativo de acordo com o tipo ao qual o caso previamente pertencia

Os tipos I e IV são transitórios pelo fato de poderem transformar-se em um ou outro dos tipos verdadeiros tuberculóide ou lepromatoso. Os tipos II e III são caracterizados pela maior tendência em permanecer constante na forma e, penso, nunca se transformam. O V tipo usualmente permanece constante no tipo, porém ocasionalmente pode tornar-se lepromatoso.

O que segue é uma descrição dos vários tipos e sub-tipos.

I — *LEPRA MACULAR*

Em geral, aceita-se que as lesões iniciais na lepra são freqüentemente da natureza das máculas. Estas máculas, clínica e histopatologicamente podem ser divididas em duas variedades, a neural que mostra comprometimento do nervo, e a pré-lepromatosa que não apresenta sinais nervosos.

a) Mácula neural.

Como estas lesões são verdadeiras máculas no sentido dermatológico (1), parece mais razoável limitar o termo neuro-macular à êste sub-tipo da lepra, de preferência a incluir nesta classificação as lesões infiltradas elevadas da lepra tuberculóide. Clinicamente, estas máculas são caracterizadas por margem definida, ainda que não elevada. Em outras palavras, há demarcação bem acentuada entre a pele afetada e não afetada. Histopatologicamente a mácula

(1) Pequena mancha descarada sobre a pele, não acima da superfície geral.

mostra tendência a focalização da célula redonda ao redor de folículos pilosos e vasos, no cório, e invasão definida de células redondas dos nervos no cório. Clinicamente as maculas; excepto as da face, mostram perda de sensibilidade, de modo particular da sensibilidade térmica e quando as máculas são encontradas nas extremidades, a sensação do tato pode estar ausente. Em cerca de 60% a lepromino-reação é positiva.

b) Mácula pré-lepromatosa.

Estas máculas usualmente aparecem em crianças abaixo de 15 anos, ainda que possam ser encontradas ocasionalmente nos adultos. Acredito que as máculas são precursoras da lepra lepromatosa e têm sido referidas como lesões incipientes. No aspecto, na distribuição, no tamanho, elas mostram todos os caracteres da lepra lepromatosa, porém, não se encontram bacilos se se usam métodos padrões de pesquisa. São caracterizadas, pela borda vaga e indefinida, sem perda de sensibilidade e pela leprominoreação invariavelmente negativa. Histopatologicamente mostram infiltração difusa de células redondas, com numerosos macrófagos, nenhum comprometimento do nervo e nenhuma concentração definida da reação celular, ao redor dos folículos pilosos e vasos no cório, A reação celular é de natureza inflamatória não específica e a diferença entre as duas variedades de máculas está na distribuição de células redondas e na presença ou ausência de comprometimento do nervo.

II — *LEPRA TUBERCULÓIDE*

Acredito que os autores Sul-Americanos estão certos, quando descrevem a lepra tuberculóide, como uma das formas polares. Pessoalmente afirmo que a lepra tuberculóide não se torna lepromatosa, mas que é manifestação da defesa tissular efetiva e ativa. Uma vez estimulada, esta defesa não pode ser rompida. A falta de espaço não permite a discussão de como se processa esta defesa. E', contudo, essencial definir o termo "Tuberculóide" si se sustenta a tese que a lepra tuberculóide não se torna lepromatosa. Por tuberculóide, significa a forma de lepra que se apresenta com lesões clínicas infiltradas e cuja periferia é bem definida; são associadas ao espessamento dos ramos nervosos cutâneos que a suprem e ao espessamento e algumas vezes formação de abscessos dos nervos maiores, como o cubital, grande auricular etc.; o lepromin é positivo, em geral, fortemente, e o quadro histopatológico é característico:

a) infiltração granulomatosa imediatamente abaixo da epiderme com zona sub-epidérmica, não celular.

b) células gigantes e epitelióides, com focalização do granuloma ao redor do folículo piloso e vasos no córion. Na fase reativa a focalização pode não ser aparente devido à mobilização maciça das células epitelióides e gigantes; quanto mais reativa a lesão, menos aparente serão as células redondas.

c) grande comprometimento dos nervos no córion, os quais podem estar tão comprometidos que se torna difícil ou quase impossível reconhecer a estrutura.

A menos que o quadro clínico, histopatológico e imunológico siga este padrão formal, então a lesão não é, na minha opinião, tipicamente tuberculóide.

Admito que o termo "tuberculóide" é pouco satisfatório, porém, "alérgico" e pior, e é difícil forjar outra palavra que descreva melhor a lesão.

III — *LEPRA LEPROMATOSA*

Esta, estou de acordo com os Sul-Americanos, está no outro pólo, e portanto é uma verdadeira lesão polar. A lepra lepromatosa representa a forma da moléstia na qual a defesa contra o "M. leprae" está completamente rompida e é caracterizada nos estágios precoces por máculas imprecisas com bordas indefinidas e presença de bacilos. A aparência, distribuição e tamanho das máculas são característicos. Não mostram sinais clínicos de comprometimento do nervo e diferem da mácula pré-lepromatosa por serem eritematosas, levemente brilhantes e mais numerosas e por serem sempre bacteriológicamente positivas. A mácula pré-lepromatosa, uma vez que se torne bacterioscopicamente positiva é classificada como lepromatosa. Na minha opinião, a lepra lepromatosa é sempre negativa ao lepromin, e tem os seguintes principais caracteres histopatológicos:

a) o granuloma é difusamente distribuído pelo córion. Em estágio mais precoce, as células redondas são conspíquas, mais tarde elas tendem a desaparecer e a serem substituídas por macrófagos (células leprosas) que parecem tornar-se vacuolizadas (células espumosas) à medida que o estado progride.

b) há sempre uma zona sub-epidérmica bem definida, isenta de células.

c) os nervos no córion apresentam infiltração celular pequena ou nula, mas freqüentemente salientam-se de modo claro, devido

possivelmente a ligeira resposta a presença de bacilos, produzindo leve edema dos feixes dos nervos e proliferação do seu perinervo.

Assim, na lepra tuberculóide, como no leproma, não se justifica diagnosticar leproma típico a menos que o quadro clínico, histopatológico e imunológico siga este padrão geral.

IV — CASOS INCARACTERÍSTICOS OU LIMITANTES

Limitaria o termo "incharacterístico" dos autores Sul-Americanos, inteiramente à forma de lepra que apresenta caracteres histopatológicos, atípicos. Histopatologicamente o grupo cai em 4 categorias: tuberculóide atípica, intermediária, sarcóide e leproma atípico. Clinicamente todos estes dão o mesmo quadro geral, porém quanto mais próxima uma lesão estiver do grupo tuberculóide tanto mais visível ela sobressai da pele circunvizinha e quanto mais próxima estiver do grupo lepromatoso, tanto mais indefinidas serão as bordas. Entretanto, a periferia nunca apresenta a margem bem definida, semelhante a cordão da tuberculóide ao qual o termo "suculento" usado por Wade, cabe bem. As características histopatológicas são as seguintes:

a) Tuberculóide atípica. O médico que não fizer exame histopatológico minucioso classificará provavelmente esta lesão como tuberculóide. O córion está completamente invadido por massas de células gigantes e epitelióides e as células redondas não são visíveis. O granuloma não se estende até a epiderme, porém deixa clara zona sub-epidérmica. e considero isto como o ponto essencial ao fazer o diagnóstico de tuberculóide atípica.

b) Intermediária. Este termo é usado, porque o quadro histopatológico apresenta tanto elementos do leproma como da lepra tuberculóide: zona sub-epidérmica clara, na qual há comumente numerosos capilares dilatados, característica de todos os casos limitantes; células epitelióides e, células gigantes ou só células gigantes e muitas vezes infiltração acentuada com células redondas, dando a aparência de focalização; células leprosas vacuolizadas (células espumosas) e freqüentemente células espumosas gigantes, algumas vezes em grande número; grande comprometimento de nervo como na lepra tuberculóide.

c) Sarcóide. O quadro histopatológico é o de zona clara sub-epidérmica, usualmente com capilares dilatados. O granuloma consiste de massas sólidas de células epitelióides com raras células gigantes, e ausência completa de células redondas.

d) Leproma atípico. Clinicamente tem o aspecto geral de leproma, porém não há perda de pelos das sobrancelhas e há forte tendência para cura rápida e espontânea. Histopatologicamente

o quadro é idêntico ao leproma, podendo haver ocasionalmente células multinucleadas, porém ausência de verdadeiras células gigantes, e os nervos no córion, são irreconhecíveis devido á completa invasão e comprometimento na infiltração granulomatosa. Células espumosas são freqüentemente visíveis. Não é possível calcular, neste período, o significado prognóstico destas lesões. Elas mostram, especialmente as que estão mais próximas do leproma, tendência acentuada de comportar-se como leproma e como êles, recidivam freqüentemente depois do primeiro branqueamento.

V — *LEPRA NERVOSA ANESTÉSICA*

Êste è o tipo de lepra que apresenta alterações polineuríticas, sem lesões da pele, limitando-se o ímpeto do ataque pelo "M. leprae" aos nervos. Há extenso comprometimento das terminações nervosas na pele — neurite periférica verdadeira — e uma reação tissular fibrosa, intersticial nos nervos maiores tais como o cubital e o peroneiro. E' inexplicável, a razão pela qual o "M. leprae" concerta seu ataque aos nervos. Parece que não há verdadeira imunidade tissular nesta forma, 1.º porque a maioria dos casos anestésicos nervosos (acima de 60%) são lepromin negativo. 2.º, porque, se o "M. leprae" extravasa do nervo e ataca a pele, há grande tendência para a lepra lepromatosa desenvolver-se.

VI — *LESÕES RESIDUAIS*

Lesões planas de lepra tuberculóide, nem sempre podem ser definitivamente distinguidas da mácula nervosa, a menos que a lesão tenha sido muito ativa, quando apresenta cicatriz tissidual definida, ou a menos que se possa demonstrar focos residuais tuberculóides nos cortes.

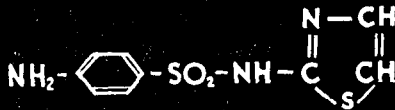
O escopo deste artigo não permite desenvolvimento, porém confio que este esboço que modifica a classificação do Cairo, seja suficientemente claro para indicar uma concepção patológica, que foi construída como resultado do estudo de casos da Índia do Sul.

Terminando, exponho que estou de completo acordo com os leprologistas Sul-Americanos na insistência sôbre a correlação de dados clínicos, histopatológicos e imunológicos antes de classificar definitivamente um caso e de afirmar o prognóstico.

CIBAZOL



Sulfamidotiazol



PARA O TRATAMENTO
QUIMIOTERÁPICO
DAS INFECCÖES
PRODUZIDAS POR

**PNEUMOCOCOS
MENINGOCOCOS
GONOCOCOS
ESTREPTOCOCOS
COLIBACILOS, ETC.**

TUBOS DE 20 COMPRIMIDOS DE
0,5 GRs.

PRODUCTOS CHIMICOS CIBA S. A.
RIO DE JANEIRO SÃO PAULO RECIFE