

LEPRA CUTANEA DIFUSA

(Nota preliminar)

Nossos primeiros estudos acerca da questão

FLAVIO MAURANO
do Sanatório "Padre Bento"

Surpreendente e curiosa é a existencia de uma forma de lepra cutânea em que, segundo Wade (1), o primeiro autor a fazer referencias directas a ela sob a denominação de "*lepra cutânea difusa*", os bacilos podem ser obtidos de todas as partes da superficie do corpo, embora não haja infiltração definida que nos leve a esta suspeita. Frequentes, aliás, têm sido as alusões á "pele aparentemente san" e a aspetos cutâneos não patognomomicos, de natureza leprótica.

Os médicos do Sanatório "Padre Bento", haviamos já observado este aspeto especial em individuos leprosos que apresentavam ou não lesões características. Em artigos anteriores empregámos em vez da expressão fôrma difusa — "fôrma infiltrativa" ou simplesmente "infiltrações."

Em um trabalho acerca da velocidade de sedimentação dos hemácias verificamos serem esses casos "de media gravidade" e em outro, a respeito da ação do azul de metileno, relatámos a ação corante deste medicamento na pele aparentemente normal e nas lesões não aparentes.

LAURO DE SOUSA LIMA em seu recente trabalho a respeito de terapeutica (2) considera a importancia da "resistencia especifica" dos pacientes, e faz referencias claras á "forma difusa" existente

(1) H. W. WADE: *Regional variations of leprosy. With special references to tuberculoid leprosy in India*; Leprosy in India la Jan. 1937 n.º (pag. 3).

(2) LAURO DE SOUZA LIMA: *Sobre o moderno tratamento antileprotico*, S. Paulo, 1938.

entre os que apresentam negativa aquela resistencia e assim se externa acerca desse tipo de lepra "*As formas difusas são de apparencia enganadora; o paciente não apresenta no tegumento cutaneo lesões individuadas; ha, ás vezes, discretos eritemas, em certas áreas, quasi imperceptiveis, e que se fundem gradualmente na coloração da pele vizinha. Nestes pacientes a colheita de material de pele dá sempre resultados positivos qualquer que seja o local escolhido*".

Para Muir, o primeiro autor que com Chatterji, em 1932, (1) descreveu um caso de um paciente forte e sadio sem comtudo apresentar sinais externos de lepra a pesar-de verificar inúmeros bacilos em quasi todas as partes do corpo, a causa destas fórmãs seria a falta de resistência dos tecidos.

LAURO DE SOUZA LIMA confrontando os casos incluidos nas fórmãs difusas com os resultados da reação de Mitsuda — Hayashi procedida por ROTBERG observou a enorme porcentagem de 91,66% de negatividade dessa prova.

Em face desta questão cuja importância é previsivel sob vario aspetos quizemos investigar em nosso Sanatório, os casos que estivessem nas condições consideradas.

Seguimos a seguinte orientação : Examinámos detidamente os doentes de lepra que a-pegar-de ou não apresentarem elementos cutâneos típicos de lepra, de acordo com os conhecimentos atuais, ou te-los em pequeno número, os exames eram positivos em muitos ou em varias partes do corpo sem lesões características.

Facilitou-nos esta tarefa o ser adotado por LAURO DE SOUSA LIMA, como rotina "a colheita geral" em quasi a totalidade desses doentes ou em outros cujas lesões cederam ao tratamento ou expontaneamente. Dos 25 pacientes examinados formámos os seguintes grupos para verificar, até que ponto se deve admitir o conceito da lepra cutânea difusa.

- 1.º Casos em que as lesões iniciais haviam desaparecido expontaneamente ou por tratamento, podendo haver ou não localizações nervosas ou oculares.
- 2.º Idem, com reação leprótica.
- 3.º Casos com lesões típicas raras e esparsas associadas à lesões atípicas, pele aparentemente san com resultados positivos.

(1) MUIR AND CHATTERJI: *Some factors influencing the nature of leprous lesions.* Leprosy in India, Vol. VI, 1934 pag. 12.

- 4.º) Casos cujas lesões típicas iniciais haviam desaparecido subsistindo porem a positividade embora sem substrato típico e que, ultimamente, lhe tornaram a aparecer elementos típicos.
- 5.º) Casos em que nunca houve elementos típicos; que apresentam pele aparentemente normal ou com alterações discretas, diferentes das lesões típicas.

Isto feito, longe estamos de pretender ter esgotado o assunto. Pesquisas continuam e estamos dirigindo nossa atenção para os casos dentro desses grupos, especialmente sobre os aspectos atípicos. Para isso biopsias em regular número, às vezes varias em um mesmo individuo, destinadas ao lado de outras investigações para melhor elucidação da questão. Ultimados estes estudos irão sendo publicados a medida que possibilitem esclarecer melhor certos pontos obscuros. Eis o que observámos.

GRUPO I

Dos seis pacientes deste grupo, 5 eram tuberosos e 1 somente com máculas eritematosas.

Os tuberosos, tiveram raros tubérculos em varias partes do corpo, uns desaparecidos por tratamento e outros, espontaneamente. A-pesar-do desaparecimento das lesões, ou aliás, substituição por cicatrizes, apresentavam grande número de exames positivos em quasi toda a superficie cutânea, nas sequelas das lesões, em pele de aspeto praticamente normal.

Em um caso (B.M.P.) a alteração que notámos consistia em algumas áreas no tronco posterior, ligeiramente atróficas, somente, que pregueadas tomavam o aspecto de tecido "de crepe" e que contrastavam com ilhotas de pele normal. A biopsia aí procedida, o relatório histológico foi: cisto epidermoide no córion e infiltrações lepromatosas difusas, bacilos+. O exame histológico de certos pontos onde havia exames de bacilos positivos revelou também "pequenas infiltrações crônicas sem caracter específico e bacilos." No rosto desse individuo havia eritema acentuado normal, hiperpigmentação solar e acne. A colheita no rosto foi toda positiva.

* * *

Em um caso M.L.C. que no exame inicial observámos tubérculos varios e um eritema generalizado, apresentava-se na ocasião do exame vastas zonas de pele de aspeto completamente normal, porem com exames bacteriológicos positivos cujo exame histopatológico deu: "Pequenas infiltrações lepromatosas, bacilos+ ; (fig. I)

*
* *

M. P.: Moça, interessante por apresentar um eritema do rosto e eritema livedoide nos membros e ter sido a colheita geral quasi 100% positiva. O exame histológico deu o seguinte resultado: "Infiltração lepromatosa do córion, bacilos+. Este caso caberia perfeitamente sob a denominação de lepra difusa isto é, como veremos mais adiante, difusa sob o ponto de vista bacteriológico e histológico e inaparente sob o ponto de vista morfológico ou cutâneo, a-pesar-de, no início ter apresentado tubérculos nas pernas.

*
* *

D. M.: Primitivamente tubérculos pequenos no rosto. Grande número de exames bacteriológicos positivos em pele aparentemente san, ou com sinais de plancha. A biopsia da coxa deu "numerosas e pequenas infiltrações lepromatosas".

*
* *

J. A. M.: Inicialmente tubérculos. Estes desapareceram. Exames bacteriológicos positivos no tronco posterior onde a pele nada mostra de patológico. O exame histológico dessa pele deu "pequenas infiltrações inflamatórias crônicas, sem caracter específico, bacilos negativos."

Em outros pontos onde os exames foram positivos como nas coxas observámos extrema rarefação dos pelos em pele extremamente seca, um tanto atrófica, da qual já pedimos exame histopatológico. Este paciente tem ainda rarefação das sobrancelhas, ausencia de barbas e lepra ocular.

GRUPO II

Neste item observamos 9 pacientes, destes 2 tuberosos, 6 máculosos e 1 com máculas hipocrômicas eritematosas. Destes casos não recebemos em tempo os exames histopatológicos. São eles:

E. M.: Inicialmente máculas eritematosas. Desaparecidas estas, reação rebelde ha quasi quatro anos. Exames positivos em alguns da superficie do corpo, sem lesões aparentes.

*
* *

O. S.: Inicialmente alguns tubérculos nas pernas; atualmente eritema cianótico embaçado do rosto. A pele dos braços e membros é destituído de pelos e o exame bacteriológico revela-se positivo.

*
* *

A. S.: Apresentava desde o início da molestia tubérculos esparsos, dos quais, muitos desapareceram pelo tratamento e hoje, além de alguns tubérculos tem reação leprótica. A colheita geral deu inúmeros positivos em pele eritematosas ou cianótica. O resultado do exame em uma das máculas "posreacionais" deu "pequenas infiltrações difusas no córion, bacilo+".

GRUPO III

M. T.: Entre os casos que observámos este é um dos mais interessantes. Possuindo como lesão típica somente um tubérculo na face posterior de uma das pernas e apresentando de relance este paciente aspéto normal, a colheita geral deu entretanto inúmeros exames positivos em toda a superfície do corpo. Fazendo um exame meticoloso dos pontos onde o resultado foi positivo, observámos o seguinte: Nas nádegas, discretíssimas máculas "sépia" claras sem limites nítidos, dando um aspéto de sujidade. Nestas pequenas máculas, dignas de reparo por havermos-las observado em outros doentes a principio tomados por casos de lepra difusa, nota-se projeção do folículo, o que lhe dá o aspéto de casca de laranja. Sua estrutura histológica era a seguint: "Infiltrações leprosas foliculares e periglandulares. Bacilos+" (Büngeler).

Observamos tambem que ai os pelos são ausente ou raros. Na região frontal, onde houve positivos verificamos um eritema sem limites nítidos, com leve hipocromia em que na ausencia quasi absoluta de pelos em contraste com areas de pele normal onde havia distribuição regular de pelos. Na face a barba era rarefeita e justamente no lugar notamos pele modificada como na região frontal. A sobrancelha esquerda atingida por esse processo eritematoso, foi respeitada. Nas coxas verificamos rarefação pilosa, segura e leve atrofia da pele principalmente nas faces anteriores, cujo aspéto lembra a superficie de um "peixe descamado". A biopsia revelou aí "pequenas infiltrações inflamatórias crônicas perifoliculares, e perineurais de carater inespecifico e bacilos negativos, apesar de na colheita ter dado+". O fato mais interessante neste caso é o que ocorre na pele do braço D'onde a pele nada apresenta, de relance, digno de se considerar patológico. O exame meticoloso porem evidencia alem de pelos escassos, uma pigmentação não esfumada como na pele normal de pessoas morenas e como se observava por exemplo na axila do paciente. O quadriculado da pele estava mais acentuado.

Nessa pele, comtudo, o exame histológico foi surpreendente pois revelou no 1/3 superior "infiltração lepromatosa de alto grau no córion e bacilos++" (fig. 2) e no 1/3 inferior da face interna do mesmo braço: "Infiltração lepromatosa difusa principalmente em torno dos folículos e glandular e bacilos+". Sem dúvida o recurso do contraste dessa com a pele normal de certas zonas como nas axilas e 1/3 superior do braço desse individuo, revela uma diferença de pormenores seguintes:

Pele normal

- 1.º) Elasticidade normal, dobras largas.
- 2.º) Humanidade.
- 3.º) Pigmento bem distribuído esfumado, ou "grão fino".
- 4.º) Distribuição e desenvolvimento regular dos pêlos.
- 5.º) Furfuração normal ou ausente.

Pele patológica

- Elasticidade diminuída, dobras finas.
- Secura.
- Pigmentação mal distribuída, e em "grão grosso".
Impressão de sujidade.
- Distribuição irregular de pêlos; escassês; ausência, desenvolvimento insuficiente.
- Tendência a descamação em escamas maiores.

Naturalmente não pretendemos sejam estas diferenças indiscutíveis como um dos aspetos do lepra difusa; devem servir somente de orientação para estudos ulteriores definitivos, pois é necessário que se escoime outras causas que não a lepra, podendo dar semelhantes aspêtos. Necessario seria o confronto desses aspêtos com a pele de diversas partes do corpo de individuos não leprosos em diferentes edades e condições.

Com o intuito de verificarmos o estado da pele indiscutivelmente normal segundo o quadro comparativo da observação de M. T. fizemos biopsia da pele normal em 2 pacientes. Um deles de fôrma máculosa estamos esperando o resultado e de — G. G. — caso tipicamente tuberoso, com exames positivos fóra e nas proximidades das lesões. A pele da axila nesse paciente, indiscutivelmente normal, deu o seguinte resultado "sem alterações patológicas".

Nos casos em que as lesões típicas e raras eram do tipo eritematopigmentar (máculas eritemato-hipocrômicas; máculas roseas amareladas; roseas "sepia" claras; roseas "sepia" escuras) e apresentavam exames positivos em pele san ou aparentemente, eis o que verificamos:

M. G. L.: Zona rosea azulada clara ligeiramente atrofica, ligeira hipocromia na perna em que o exame histopatologico deu "pequena hialinização do corpo papilar e pequena infiltração crônica inespecifica, bacilos negativos". Esta área estava próxima, a uma mácula típica eritemato-pigmentar fulva, do joelho, semelhante a uma existente no abdomen cujo resultado histológico foi: "Mácula leprósa infiltrada, bacilos+ ".

*

* *

J. M.: Máculas discretísimas no tronco e coxas, eritema avermelhado no rosto, antebraços e mãos aliado a hiperpigmentação

solar. Procedida a biopsia em uma dessas discretíssimas máculas da perna onde houve+, ao microscopio verificou-se “pequenas infiltrações linfocitárias do córion, sem caráter específico, bacilos negativos”.

A seguir observámos os casos em que as lesões eram pequenas máculas eritemato-pigmentares escuras e mal delimitadas :

A. G. M.: Difusas e extensas e discretas máculas hipocromicas nos membros inferiores em cujo seio ha pequenas e discretas máculas hiperchromicas fulvas. O exame histopatológico de uma dessas máculas hiperchromicas situadas na hipocromia extensa deu o seguinte resultado : "Numerosas e pequenas infiltrações lepróticas em situação perifolicular e periglandular, bacilos +”.

*
* *

J. A. M.: Inicialmente tubérculos. Estes desapareceram. Exames bacteriológicos positivos no tronco posterior onde a pele nada mostra de patológico. O exame aí procedido deu: "Pequenas infiltrações inflamatórias crônicas sem caráter específico, bacilos negativos."

Em outros pontos onde os exames foram positivos, como nas coxa observámos extrema rarefação dos pêlos em pele extremamente seca, um tanto atrófica, do qual já pedimos exame histopatológico. Este paciente tem ainda rarefação das sobrancelhas, ausencia de barba e tem lepra manifesta dos olhos. Leve hipocromia generalizada de todos membros inferiores. A biopsia da pele das nádegas onde a pele é levemente eritematosa e pouco mais pigmentada que o restante a histopatologia revelou "Infiltração lepromatosa difusa perivascolar, perifolicular e glandular, bacilos abundantes".

Este caso fortemente positivo em toda a superficie do corpo tem alem de um eritema difuso no rosto e tronco, inúmeras pequenas máculas pigmentares pouco nitidas.

*
* *

G. D.: Nota-se um extenso eritema na face, coxas, nádegas, pernas e membros superiores no seio do qual ha máculas idênticas ás do caso anterior e alguns tubérculos. O eritema pode ser percebido neste caso devido ao contraste com a pele normal da região inquino crural. Os caracteres patológicos da pele são as que enumeramos no caso de M. T.

Biopsia praticada em uma dessas máculas eritemato-pigmentares pouco nitidas deu: “Pequenas infiltrações lepromatosas difusas bacilos +”.

GRUPO IV

Maculósos

A. I.: Certo tempo com positividade em varios pontos da superficie do corpo, depois que lhe desapareceram umas máculas fulvas das nádegas, tratadas por plancha. Ultimamente apareceram novas

máculas na região lombar com o exame bacteriológico positivo e o histológico, idem. Apresentando este paciente um exame positivo na pele da nuca onde havia somente efêlides a histológica deu: "Pequenas infiltrações linfocitárias inespecíficas, bacilos negativos além de atrofia do epitélio, pequena hiperqueratose, esclerose e hialinização do córion."

Tuberosos:

A. T.: Inicialmente tuberoso. Desaparecido os tubérculos ficou muito tempo com positividade da superfície cutânea. Ultimamente novo surto de tubérculos e continua a positividade de quasi todo o tegumento. Procedida a biopsia no braço, onde a pele nada apresenta digno de se considerar anormal, ao microscópio viu-se "Pequenas infiltrações lepromatosas perivasculares, foliculares e glandulares, bacilos negativos". Neste caso vemos em muitos pontos do corpo tubérculos emergindo de pele completamente normal.

GRUPO V

Nesta classe cuja distinção das outras e a seguinte: Casos em que nunca houve, ou ha elementos típicos (tubérculos, máculas) porem com pele aparentemente normal ou com alterações discretas ou diferentes que não podem, segundo os conhecimentos atuais, ser rotuladas de lesões típicas de lepra, e em que a pesquisa na superfície do corpo revela positividade para os bacilos de Hansen. Neste caso achamos que estariam rigorosamente incluídos os casos puros de "lepra difusa cutânea" tendo-se em mira a difusão bacteriológica e histopatológica sem correspondência cutânea típica de lepra":

*
* *

Y. G.: Eritema generalizado, grande número de positivos na superfície do corpo. A biopsia praticada nesse eritema, no 1/3 inf. anterior coxa esquerda, deu o seguinte resultado: "Pequenas infiltrações inflamatórias inespecíficas, bacilos negativos". Feita a biopsia na pele da região lombar onde havia somente um eritema generalizado, um tanto cianótico, o exame histopatológico revelou: Bacilos raros e pequenas infiltrações lepromatosas perivasculares, perifoliculares e perineurais. (figura 3, um dos campos).

Nenhuma perturbação trófica ou anestesia.

*
* *

M. R. I.: 17 anos, com visíveis sintomas de heredo-lues sem lesões características de lepra. A pele das nádegas e coxas apresenta-se aparentemente normal porem é seca, pouco elastica e mostra certa projeção folicular. A histologia dessa pele foi : (1/3 médio-a-cx-d.) "Atrofia do epitélio, hialinização do tecido conjuntivo do córion e da camada subcutânea vizinha. Ha pequenas infiltrações leprosas difusas perivasculares, perineurais e perifoliculares. Bacilos +".

*
* *

P. S.: 14 anos, Aspêto da pêle idêntico ao do caso anterior. A biopsia (coxa esquerda) deu: "Infiltrações lepromatosas difusas perivasculares, foliculares e neurais. Bacilos+".

A. L.: 11 anos. Vindo do Preventorio de Santa Terezinha onde lhe diagnosticaram a moléstia. Nenhuma manifestação típica de lepra. Heredo-luética. A pêle das cosas se apresenta seca, escura com leve atrofia e um pequeno nódulo reacional. A biopsia no 1/3 inferior da face anterior da cosa esquerda deu: "Pequenas infiltrações lepromatosas em torno dos capilares e arterioles do derma. Lesões ricas em bacilos".

Resulta de nossos primeiros estudos sobre os casos em que a nota mais importante era o grande número de positivos hiato e bacteriológicos por toda a superfície do corpo, sem comtudo haver correspondencia cutânea, os seguintes achados:

I) Encontrámos a estrutura lepromatosa e presença de bacilos em pêle san ou aparentemente an, que examinadas, meticulosamente, mostravam alterações discretas, verdadeiros filigranas dermatológicas, que de acordo com os conhecimento e estudos atuais ainda não podem ser definitivamente atribuidas especificamente á lepra. Estas perturbações dizem respeito á morfologia e á fisiologia da pêle, e são em linhas gerais:

Modificações circulatorias.

- “ nervosas (a pesquisar)
- “ de pigmentação.
- “ “ secreção.
- “ “ nutrição.

Estes achados bacterio e histológicos de lepra, sem correspondencia cutânea típica da moléstia em questão foram observados:

- a) Em doentes que já apresentaram lesões típicas como tubérculos e que haviam desaparecido por tratamento ou espontaneamente.
- b) Em doentes em condições idênticas, porem, com reação leprófica progressa ou atual.

- a) Em doentes tuberosos nas condições idênticas aos dos itens acima, porem apresentando na ocasião dos exames tubérculos ativos ou não.
- b) Em casos em que nunca houve e não ha presentemente elementos típicos clássicos de lepra e cuja pele é aparentemente normal ou apresenta alterações discretas e diferentes das lesões clássicas de lepra.

II) Encontrámos lesões inflamatórias crônicas de caráter inespecífico e ausencia de bacilos, apesar de o exame ter sido positivo em pele normal ou com alterações atípicas de lepra em:

- a) Em doentes inicialmente tuberosos cujas lesões haviam desaparecidos.
- b) Em doentes com lesões presentes: um deles com raros tubérculos e na maioria dos que apresentavam máculas fulvas, eritêmato pigmentares com estrutura lepromatosa.
- c) Em doentes com eritema generalizado.

III) Não observamos om todos os doentes examinados perturbações neurotréficas.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Da definição de Wade resalta evidente o criterio para a determinação da "fôrma cutânea difusa" da "difusão bacteriológica" antes de tudo e a seguir da "inaparencia" morfológica relativa.

O criterio da "difusão" ou antes "disseminação bacteriológica" deve ser reduzido de importancia considerando-se a possibilidade da existencia de bacilemia.

Subordinando o criterio bacteriológico ao histopatológico mais nos aproximaremos da caracterisação dessa fôrma — lepra cutânea difusa — cuja importancia maior é a "inaparencia". Portanto é aconselhavel o emprego da denominação de "lepra cutânea difusa" sómente quando o qualificativo dessa fôrma se referir não aos elementos típicos da lepra e sim aos achados bacterio e histopatológicos que não correspondam a uma morfologia típica de lepra, segundo os conhecimentos atuais.

Este aspecto em questão encontramos-lo ao lado de lesões «picas principalmente tubérculos, em atividade ou regressão, depois do desaparecimento das lesões classicas, em doentes com ou sem reação leprótica, juntamente com perturbações da sensibilidade, lepra ocular, em ambos os sexos em adultos e creanças.

Fórmulas puras de "lepra cutânea difusa" isto é, livre de elementos típicos pregressos ou atuais segundo nosso conceito, temos-las observado somente em 3 menores e em um adulto. Dois dos menores eram manifestamente heredo-luéticos. O único adulto com esta fórmula, uma jovem, cuja única manifestação era um eritema generalizado pelo corpo com inúmeros exames positivos. A estrutura era inflamatória crônica sem especificidade e bacilos negativos na pele da coxa direita e lepromatosa difusa difusa na região lombar.

Um caso interessante é de outra jovem, que apesar de se apresentar somente um eritema generalizado, com quase 100% de positivos e estrutura lepromatosa difusa, portanto com aspecto de lepra difusa pura, teve no entanto alguns tubérculos, hoje, regrididos.

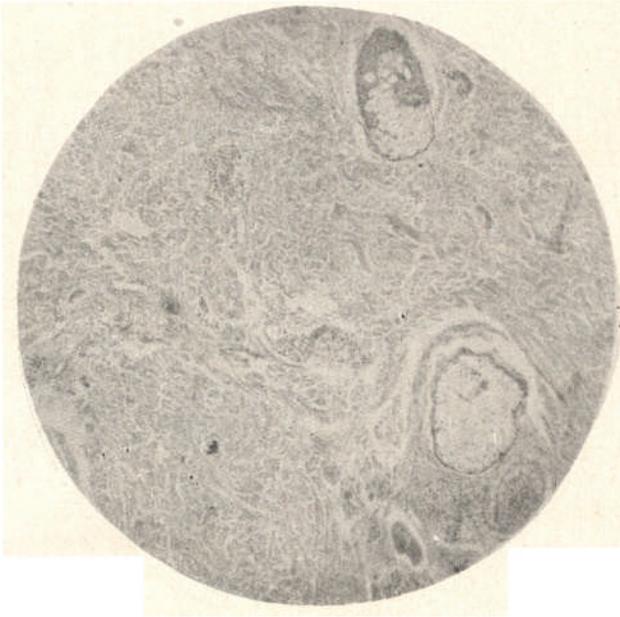


Fig. 1



Fig. 2



Fig. 3