

Relatório da Comissão do tema Classificação

A "COMISSÃO DE CLASSIFICAÇÃO" da Segunda Conferência Panamericana da lepra recomenda a adoção da denominada "Classificação Sul-Americana" para os países americanos, levando em consideração as modificações ora propostas.

Assentando as bases da classificação na separação de um tipo Tuberculóide distinto do tipo Neural, esta Comissão atende de modo concreto à recomendação feita pela Conferência Internacional da Lepra, do Cairo, de que se "continuassem as investigações no sentido indicado pelas questões levantadas pela minoria", então constituída pelos membros sul-americanos da Comissão de Classificação. De fato, as investigações procedidas desde então neste Continente, e concretizadas no editorial da "Revista Brasileira de Leprologia" de Junho de 1939, foram depois discutidas pelos leprólogos brasileiros e argentinos nas Reuniões de Tres Corações e São Paulo, e amplamente confirmadas. Entrementes, investigações feitas no mesmo sentido em Cuba, no México e no Perú, propiciaram que essa classificação fôra dada a conhecer nos Estados Unidos da America do Norte, no ano de 1942, pelos leprólogos de Cuba no Congresso da "American Medical Association".

A classificação por nós proposta, tendo por ponto de partida os diferentes tipos estruturais da lepra, pretende integrá-los mediante o reconhecimento de elementos clínicos e imunobiológicos, em um corpo de doutrina coerente, capaz de orientar a profilaxia, a epidemiologia, o prognóstico e a terapêutica.

Dentro destes propósitos, esta Comissão adota a discriminação de três tipos fundamenais: Lepromatoso(L), Incaracterístico (I) e Tuberculóide (T) , representando o tipo incaracterístico o elemento dinâmico entre os dois tipos polares. Cada um dos três tipos fundamentais apresenta fôrmas clínicas que lhes são próprias, logo abaixo definidas.

Essas variedades ou fôrmas clínicas são individuadas levando tem consideração caractéres objetivos e evolutivos. Assim, o tipo Lepromatoso compreende fôrmas *maculares* simples, porque elas marcam frequentemente fronteira com o tipo incaracterístico, distinguindo-se das formas *infiltrativas e tuberosas* que definem o período de estado do mesmo tipo.

Existindo casos de comprometimento nervoso exclusivo nos quais se pode chegar ao diagnóstico de tipo lepromatoso, a presente classificação include uma forma neural neste tipo.

Se bem que em princípio se admita um certo gráu de difusão em todas as formas do tipo lepromatoso, distingue-se aqui uma forma *generalizada*, para incluir casos avançados com extensivo comprometimento tegumentar, nervoso e visceral.

No tipo incaracterístico são descritas formas maculares, neuro-maculares e neurais puras, que se definem por si.

Embora reconhecendo ser quasi constante a alteração dos filetes nervosos da derme, distinguimos fôrmas *maculares* simples, isso só por motivos de ordem clínica, pois são as lesões que mais se impõem ao exame dos casos do tipo incaracterístico.

São consideradas nesse mesmo sentido, como formas *neuro-maculares* as que apresentam além da erupção maculosa característica, lesões dos troncos nervosos que se traduzem pelos sintômas neuríticos.

O tipo tuberculóide compreende as fôrmas *macular*, *figurada papulóide* (*), neural e reacional. Tal como acontece com o tipo lepromatoso, ficam aqui separadas formas *maculares* simples que frequentemente são fronteiriças com o tipo incaracterístico de que provêm.

Sob a denominação de *neural* entende-se neste tipo os casos com espessamento dos troncos nervosos, que se exteriorizam pelas manifestações clínicas características dessa localização da moléstia.

São casos particularmente típicos dessa forma, aqueles que apresentam sinais de caseificação.

DEFINIÇÃO DOS TIPOS

TIPO LEPROMATOSO (L) — Os casos sevêros da moléstia, de grande estabilidade, sempre negativos à lepromina, e que apresentam lesões lepromatosas na pele, mucosa, nervos e outros órgãos. O exame bacterioscópico nas lesões é sempre positivo. Histologicamente, o aspécto é o de um granuloma específico. E' o tipo contagiante por excelência da moléstia.

TIPO INCARACTERÍSTICO OU INDIFERENCIADO

I (* *) Casos, em geral, benignos da moléstia, relativamente insta-

(*) — Nota marginal dos relatores: Prof. F. R. Tiant e Nelson Souza Campos — "Por uma omissão da Comissão da Redação do tema Classificação, não foram incluídas dentre as formas tuberculóides, as eventualidades Clínicas seguintes que pela sua freqüência deveriam ser consideradas: 1.º) Os casos maculares e figurados papulóides apresentando sintomatologia neurotrófica que podem ser denominados respectivamente "Neuro-maculares e Neuro-figurados; 2.º) Da mesma maneira a forma reacional incluye lesões limitantes (Borderdine).

Esta nota é feita intencionalmente A margem do texto do parecer aprovado, afim de respeitar os seus termos".

(**) — Denominação provisória na falta de outro termo mais preciso, que designe aspectos clínicos peculiares, cujo substrato anatômico é o de uma lesão inflamatória, sem caracteres definidos.

sentam lesões cutâneas e nervosas definidas. O exame bacterioscópico é em geral negativo, ou revela raros bacilos. Histologicamente apresentam uma estrutura inflamatória crônica, sem caracteres definidos. São casos eventualmente contagiantes.

TIPO TUBERCULOIDE (T) — Casos benignos da moléstia, de grande estabilidade, de resultado quasi sempre positivo à lepromina, e que apresentam lesões peculiares na pele e nos nervos. O exame bacterioscópico é de regra negativo e quando positivo, paucibacilar. A histologia é a de um granuloma tuberculóide. São casos admitidos praticamente como não contagiantes da moléstia.

Ao lado deste tipo, que podemos denominar tórpido, existem casos tuberculóides reaccionais ou agudos, que discrepam dos conceitos anteriores, pois a positividade à lepromina é menos frequente, as lesões apresentam distinto aspecto clínico, a baciloscopia é frequentemente positiva nas lesões e ocasionalmente no muco, se bem que de maneira transitória. A histologia é o único traço que os une, muito embora apresente os caracteres da fase aguda (edema, dissociação e afrouxamento dos focos, vacuolização, etc.). São casos que poderão ser considerados contagiantes em seu estado de positividade bacilosscópica, e que eventualmente poderão se transformar em lepromatosos.

T I P O

VARIEDADE OU FORMA CLÍNICA

Lepromatoso (L)	{	Macular Infiltrativa (em placas, difusa) Tuberosa Neural Generalizada
Incaracterístico(1) ou Indiferenciado	{	Macular Neural Neuro-macular
Tuberculóide (T).....	{	Macular Figurada papulólde (1) Neural Reacional (*)

(*) — Com esta denominação se entende tanto a reação leprótica tuerculóide (Wade) como casos em que o episódio agudo assume uma modalidade reacional diferente (Lepra tuerculode reacional — Souza Campos). A primeira constitue uma reativação de lesão do tipo tuberculóide preexistente, envolvendo geralmente para o tipo originário; a segunda, procede preferentemente do tipo incaracterístico, e pode em sua evolução progressiva se transformar no tipo lepromatoso, ou em sua evolução retornar ao tipo originário.

A) TIPO LEPROMATOSO (L)

As lesões correspondentes a este tipo podem ser:

a) *Maculas lepromatosas*:

Maculas eritematosas, de tom róseo, avermelhado ou vermelho-violáceo. Outras alterações de cor, de tom fulvo, pardacento, acobreado ou ferruginoso, podem por si só constituir-se desde o início como *máculas pigmentares*, ou associar-se ao elemento congestivo e traduzir a iniciação do processo por máculas mistas: *maculas eritemato-pigmentares*.

Cada uma das variedades precedentes podem predominar em alguns casos, enquanto que em outros podem apresentar-se simultaneamente máculas das diversas variedades.

As máculas podem tomar um aspecto uniforme e possuir um contorno irregular e difuso. A parte central da lesão pode apresentar-se normal ou hipocrômica, destacando-se nitidamente da parte eritematosa, ou pigmentada, que a circunda.

b) *Infiltrações* — quando as lesões assumem este caracter costumam reproduzir a cor própria das distintas máculas, e apresentam um relevo mais ou menos acentuado ou francamente saliente, ressaltante.

As lesões *infiltrativas* podem ser circunscritas — *placas lepromatosas*, de dimensões variadas, ou então *infiltrações lepromatosas difusas*, e não é raro sua coloração própria se destaque por um aspeto particular, untuoso. Quanto ao tamanho e configuração as infiltrações, tanto as circunscritas como as difusas, podem apresentar as mesmas peculiaridades próprias das máculas lepromatosas.

c) *Tubérculos* — Produções circunscritas, de origem dérmica, que fazem ou não saliência, consistentes ao tato, cuja coloração pode ser avermelhada, violácea, pardacenta ou bronzada, e de tamanho variável, miliar, pisiforme, lenticular, ou mesmo outras vezes maior. Podem mostrar-se isolados, confluentes ou confundir-se por coalescência, constituindo massas de dimensões mais ou menos grandes, as vezes de aspeto mamilonado.

Os tubérculos, assim como as demais lesões infiltrativas, além da pele podem invadir as semi-mucosas e as mucosas visíveis, apresentando aí aspetos correspondentes aos que se observam na pele.

d) *Nódulos*. Produções hipodérmicas, consistentes ao tato que fazem ou não relevo externo, de forma esferoidal, tamanho variável, desde menor que uma ervilha, em alguns casos, muito maior em outros. Nos casos em que, em sua evolução, os nódulos ade-

rem á derme costumam comunicar pele uma coloração rosea ou violáca, e o aspéto dito de casca de laranja.

e) *Ulcerações*. E' frequente verificar essas lesões quando ha perda de substância consequente ao amolecimento de nódulos, tubérculos ou infiltrações, tanto na pele como nas mucosas.

f) *Lesões cicatriciais*. Pedem ver-se como aquelas de lesões infiltrativas ou ulcerosas, dotadas de caracteres peculiares.

g) *Reação lepromatosa*. Constitui um episódio intercurrente muito frequente no curso do tipo lepromatoso, o aparecimento de surtos reacionais comumente denominados reação leprótica ("lepra reation").

Seu quadro clínico se caracteriza por manifestações cutâneas de tipo eritema polimorfo ou nodoso, associadas ou não a reações neurais, oculares ou viscerais.

O processo evolue com manifestações febris, quebrantamento geral, algias, em forma aguda, sub-aguda ou prolongada..

B) TIPO INCARACTERISTICO ou INDIFERENCIADO (I).

3 são as formas elementares de lesões incaracterísticas:

Eritematosas

Eritemato - discrômicas

Acrômicas

As três variedades de lesões carecem em geral de infiltração. Em raros casos porém essas lesões podem apresentar discreto relêvo. Em todas elas ha perturbações sensitivas constantes, mas em gráo variavel.

Habitualmente, as lesões de tipo incaracterístico são de tamanho numular e em número escasso. As vezes as lesões podem ser roseoliformes, disseminadas. Os limites dessas lesões são ora relativamente nítidos, ora imprecisos e difusos, sendo um traço peculiar que ambos os caractéres possam coexistir no mesmo elemento. No que respeita á coloração, convém sublinhar que além dos tons róseos do eritema podem ver-se hipocrômias de grau mais ou menos acentuado. A hipocromia traduz uma perturbação da melanogese normal.

Estas três formas de lesões incaracterísticas longe de excluir-se podem combinar-se.

As lesões *acrômicas* apresentam-se em certos casos sob a fôrma de áreas relativamente bem circunscritas, outras vezes sob fôrma mais difusa, não sendo raros os casos em que um sêtor da lesão é difusa, enquanto que outros são bem delimitados.

Com frequência as lesões são raras, duas ou tres em toda a superfície da pele, ou mesmo solitárias.

A *macula eritemato-discrômica* se apresenta quasi sempre sob a fôrma difusa, de contornos mal definidos. Tais máculas oferecem uma mistura de eritema e hipocrômia, havendo casos e tonalidade intermediária em toda a superfície, e outros com um halo róseo periférico, com ou sem marginação.

A *mácula eritematosa* se apresenta sob o aspéto de lesões congestivas. róseo pálidas até avermelhadas, de tamanho variável e limites por vezes relativamente nítidos; mais vezes porém difusos.

C) TIPO TUBERCULÓIDE (T)

O tipo tuberculóide pode representar-se por simples *máculas eritematosas* ou *eritemato-pigmentares*, *similares* às do tipo incacterístico, ou mesmo por máculas pardacentas, de contorno nítido, apresentando fina descarnação pitiriásica.

O elemento que caracteriza contudo o tipo tuberculóide, é o tuberculo, aqui, revestido de aspéto particular, representado por lesões miliares, papulóides, do tamanho da cabeça de um alfinete ou mesmo menor, coloração vermelho-violáceo ou vermelho bronzeado, muito ligeiramente salientes; às vezes apresentando ligeira descarnação isolados ou mais vezes confluêntes e mesmo conglomerados.

Esses elementos podem se apresentar esparsos, reunindo-se, porém, mais comumente para formar placas de tamanho e configuração variavel, e superfície finamente granulosa.

Em outros casos verifica-se mesmo a fusão desses elementos, formando-se então placas de configuração circular ou elíptica, contorno nítido, aspéto suculento e superfície irregular, finamente escamosa. Mais frequentemente, porém, reúnem-se os tubercúlos miliares na periferia da placa, formando uma orla mais ou menos larga, bem nítida no contorno externo, esbatida no interno, e constituída de numerosos elementos papulóides, comprimidos em fieira cerrada, mas distintos, ou então fundidos, formando ourela de superfície granulosa.

Essas placas que constituem o aspéto mais característico do tipo, são anulares, irregularmente ovais ou de configuração caprichosa, geográfica, podendo a orla ser contínua ou interrompida (ar-ciforme); o centro é geralmente hipocrômico, e coberto de finas escamas.

A descrição que antecede refere-se às lesões quiecentes (estáticas) do tipo tuberculóide. A forma reacional compreende formas eruptivas muito mais polimórficas, predominando elementos tuberiformes, congestivos, salientes, geralmente de coloração violácea, ta-

manho variavel. A erupção surge bruscamente, seguindo depois evolução subaguda.

Na infância pode se observar uma variante do quadro reacional, representado por uma ou poucas lesões tuberiformes, que deixam cicatrizes deprimidas características.

SINTOMAS NEUROLÓGICOS UTEIS PARA A CLASSIFICAÇÃO DOS CASOS.

Contrariamente ao que se passa com a sintomatologia tegumentar, a síndrome neurológica que traduz uma localização preferente da infecção leprosa, não possui caracteres suficientemente distintos para cada um dos três tipos principais. Nessas condições, torna-se necessário sublinhar os poucos aspétoes que podem permitir, ou pelo menos auxiliar no diagnóstico do tipo. Então neste caso, sob certa reserva, as zonas de anestesia, os espessamentos de nervo, as amiotrofias e certos fenômenos tróficos como mal perfurante, mutilação etc..

ZONAS DE ANESTESIA. Casos de lepra em que a moléstia unicamente se traduz por áreas de anestesia acompanhada ou não de anidrose, alteração do folículo pilocebáceo, etc., podem, na prática, ser classificados no tipo *incharacterístico*, fôrma neural pura, a menos que exista em conexão com a dera anestésica um filete nervoso subcutâneo espessado: neste último caso, pode-se, quasi sem erro, classificar o caso no tipo *tuberculóide*, fôrma neural pura.

ESPÊSSAMENTO DE NERVOS — Casos de lepra que tão sómente apresentem espessamentos de nervos havendo ausência completa de eflorescência ou de qualquer outras manifestações ao nível da pele e outros órgãos, são relativamente frequentes. Parece praticamente impossível então um diagnóstico puramente clínico do tipo, sem o auxílio da lepromino-reação, e da punção ou biópsia do nervo. Si a lepromino-reação é negativa, duvidosa ou positiva fraca e a punção é negativa para bacilos álcool-ácido-resistentes, o caso deverá ser classificado no tipo *incharacterístico*, forma neural pura, enquanto não se realize a biópsia que infirme ou confirme o tipo. Si a lepromino-reação fôr negativa, e a punção do nervo positiva para o *mycobacterium leprae*, a biópsia elucidará se si trata de tipo lepromatoso ou *incharacterístico*. Convêm entretanto saber que estes casos são extremamente raros.

Relativamente menos raros serão os casos de espessamento puro de nervo ou nervos, com uma lepromino-reação claramente positiva e punção do nervo negativa, sobretudo si o exame revela tumorações do trajeto nervoso com ou sem pontos de flutuação, ou

mesmo pertuitos fistulosos e cicatrizes retrateis aderentes ao nervo; todos êsses casos devem ser classificados práticamente no tipo *tuberculóide* — forma neural pura.

AMIOTROFIAS — FENÔMENOS TRÓFICOS — Casos de lepra apresentando atrofia parcial ou total de músculos das extremidades, mal perfurante, mutilações, ulcerações tróficas, etc., com anestesia regional excepcionalmente sem anestesia, são relativamente difíceis de bem classificar. Nestes casos o problema diagnóstico do tipo se resolve da mesma forma á especificada para os casos de espessamento de nervo.

BACTERIOSCOPIA —

1) Colheita do material;

- a) — Nos tecidos recomenda-se o emprego da técnica de Wade.
- b) — Na mucosa nasal a colheita deve ser feita com o auxílio do espêculo, de modo a localizar bem a lesão de onde o material deve ser retirado.

2) Coloração;

Deve ser usada a técnica habitual de Ziehl-Neelsen ou as modificações recomendadas pela prática.

3) Resultados;

- Negativo, quando os germes forem ausentes pelo menos em 100 campos microscópicos.
- Positivo —: (+) , raros — no caso de 1 ou menos de 1 germe por 1 campo microscópico.
- Positivo —: (++) , numerosos — quando houver germes isolados em todos os campos.
- Positivo (+++) , abundantes se houver grande número de germes isolados ou de globias em todos os campos.

O resultado positivo do exame bacterioscópico do muco nasal o caso deve ser interpretado sob reserva, quando não houver manifestações clinicas da molestia.

Investigações:

Nos casos de investigações bacterioscopia especial, levar em conta o seguinte:

- 1.º — Número de germes (grão de positividade).
- 2.º — Morfologia (forma granular. de coccothrix etc.) .
- 3.º — Disposição. (isolados ou agrupados).
- 4.º — Ácido-resistência (conservada, diminuída ou perdida).

HISTOLOGIA

- 1) — Colheita do material — Recomenda-se praticar sempre a biópsia por meio cirúrgico.
- 2) — DEFINIÇÃO
 - a) — Lesão lepromatosa é o granuloma específico caracterizado pela presença de células vacuoladas de Virchow.
— Lesão lepromatosa reacional é a lesão exsudativa peri-focal caracterizada por edema, hiperemia e infiltração de polinucleares, associada ao granuloma específico.
 - b) — Lesão tuberculóide é o granuloma caracterizado pela presença de células epitelióides com tendência à disposição folicular, com ou sem células gigantes, habitualmente circundadas por halo linfocitário.
 - c) — Lesão tuberculóide reacional é o granuloma tuberculóide acompanhado de fenômenos exsudativos, de hiperemia e edema que alteram seu aspeto característico (vacuolização por edema). Lesão incharacterística e a representada por diminuta infiltração e peri-folicular: é desprovida de células de Virchow e de células epitelióides.
- 3) — INTERPRETAÇÃO — O exame histológico tem valor diagnostico absoluto nas lesões do tipo lepromatoso, e relativo nas dos tipos tuberculóide e incharacterísticos: Nêstes últimos em correlação com o diagnóstico clínico.

IMUNOLOGIA —

- 1) — *Denominação:*
Lepromino-reação:
 - a) Reação de Fernandez
 - b) Reação de Mitsuda.
- 2) — *Técnica:*
A dose a ser injectada por via intradérmica na rotina, deve ser de 0,1 a 0.2 cc. Nos casos de investigação indicar a dose utilizada.

3) *Região:*

Pele indene, preferentemente da face anterior-externa do braço, anterior do ante-braço, inter-escapular, face anterior da coxa, parede abdominal ao nível, da linha umbelical.

4) *Antígeno:*

Como na prática não se comprovou até o presente, uma diferença categórica no que respeita à atividade dos antígenos integral (Mitsuda-Hayashi ou Muir) e bacilar (Dharmendra), recomenda-se o emprego do último, porque pode ser padronizado.

Afim de conseguir uma maior homogeneidade dos resultados, aconselha-se que a preparação dos antígenos seja confiada a instituições de responsabilidade.

Nos casos de investigação especial, aconselha-se não só as leprominas acima recomendadas, como também as obtidas por outras técnicas (Fernandez-Olmos, proteica purificada Dharmendra, etc.) .

5) — *Leitura:*

a) *Reação de Fernandez* — a leitura deve ser feita 48 horas depois da injeção do antígeno.

Interpretação:

Negativa (—) — ausência do halo inferior o 5 mms.;

Duvidoso (+) — halo maior do que 5 e menor de de 10 mms.

Positivo (+) — considera-se positiva a reação com halo eritematoso infiltrado, bem delimitado, não inferior à 1 cm e até 15 milímetros.

Positiva (++) — mesmo tipo de reação de mais 15 mms. até 20 mms..

Positiva (+++) — mesmo tipo de reação maior de 20 mm.

b) *reação de Mitsuda* — leitura entre 20 a 30 dias. Para a leitura ter em conta: diâmetro, côr, infiltração, evolução.

Interpretação:

Positiva (+) — elemento saliente, infiltrado, de c ôr de rôseo a violáceo, progressivo e persistente, de 3 à 5 milímetros de diâmetro.

Positivo (++) — idem, maior de 5 milímetros.

Positivo (+++) — quando houver ulceração.

Negativo (—) — ausência de elemento visível ou palpavel.

Duvidoso (\pm) — elemento preceptível, sem os caracteres de positividade.

Recomenda-se investigações nos diferentes países, no que se refere:

- a) — Índice de positividade de ambas as reações (Fernandez e Mitsuda) nas formas tuberculóides, especialmente na reacional e nas incharacterísticas.
- b) — Idem em indivíduos sãos (adultos e crianças) de zonas endêmicas e não endêmicas.
- c) — Idem em comunicantes.