

# LEPRA FAMILIAR (INFLUÊNCIA DA LEPROMATOSE CUMULATIVA NA EXPANSÃO ENÊMICA)

J. DE AGUIAR PUPO\*

Comunicação à Sociedade Paulista de Leprologia  
em 13 de fevereiro de 1967.

*“Je pense que la lèpre est une maladie de familles, non parte qu'elle est héréditaire, mais parce qu'elle est contagieuse et que c'est dans les familles que se fait mieux contagion”.*

ARMAUER HANSEN (vide citação Leloir —  
Traité de Lèpre, p. 286, 1888).

A atual situação deficitária do controle das endemias de lepra nas Américas, que se expandem paralelamente ao crescimento das populações, decorre da lepromatose incoercível, que além da atuação super-infectante, alimenta cumulativamente a expansão da moléstia nos focos familiares pela sua incurabilidade e caráter super-infectante associados à longa sobrevivência dos doentes.

Dêste modo, na sucessão dos decênios, o índice de prevalência apresenta-se em altos níveis, acompanhando a progressão geométrica da expansão demográfica dos Países Latino-Americanos, mantendo a gravidade do grande problema sanitário, que se nos antolha desalentadoramente.

O presente estudo, inicialmente realizado em 1925, com a verificação de 8 casos num total de 37 contactos, segundo inquérito realizado no Ambulatório de Moléstias de Pele, da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo<sup>(5)</sup>, concluído após indagação no Arquivo do Departamento de Profilaxia da Lepra do Estado, apura o acervo de 21 casos de contágio, na mesma família, que se processou entre 59 contactos, no ciclo da convivência familiar, pela intercessão de 4 gerações, de 1910 a 1966 (índice de contágio 35,5%), com flagrante predominância de lepromatose. Justifica-se, assim, o nosso conceito sobre o poder infectante cumulativo dessa forma maligna e tardia da moléstia, através uma cadeia de contágio familiar que se estendeu por decênios e que passamos a relatar:

---

(\*) Professor Emérito da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Data e número de Registro no DPL	Focos infectantes	Forma Clínica	Focos familiares (cônjuges e descendentes)	Número de Contatos
1910 Não registrado	A. Cest. — Foco primitivo do contágio familiar — Imigrante italiano contaminado no Brasil (contagante oculto)	Não precisada	Espôsa, 6 filhos, 2 noras e 3 netos	12
1925 Não registrado	Filomena Cest. (espôsa de A. Cest.) — Imigrante italiana contaminada pelo espôso.	Não precisada	—	—
1929 R. 2.947	Pedro Cest. (I) — Italiano, 1.º filho de A. Cest.	L	Espôsa e 2 filhos	3
1929 R. 2.951	Maria R. Cest. — espôsa de Pedro Cest. (I)	L	—	—
Não registrado	Eliseu Cest. — Italiano, 2.º filho de A. Cest.	Não precisada	Espôsa, 4 filhos e 1 enteada	6
1929 R. 2.950	Angelina Victoria Mol., enteada de Eliseu Cest.	T	Marido e 9 filhos	4
Não registrado	Guilherme Cest. — Italiano, 3.º filho de A. Cest.	Não precisada	Espôsa e 1 filho	2
1929 R. 2.906	Otília Cest. — Itallana, 4.º filho de A. Cest.	L	Marido e 6 filhos	7
1929 R. 2.965	Olimpio Cest. (filho de Eliseu Cest.	IL	Solteiro	—
1929 R. 3.391	Florindo Cest. (filho de Eliseu Cest., doente não registrado)	IL	Casou-se com doente do Sanatório	—
1980 R. 4.113	Laurinda Cest. (filha de Eliseu Cest., doente não registrado)	L	Casou-se com doente do Sanatório	—

1933 R. 6.839	Paulo Cest. (filho de Pedro Cest.) (I)	L	Casou-se com doente do Sanatório	—
1935 R. 9.968	Anita Cest. (filha de Eliseu Cest.)	L	Solteira	—
1935 R. 6.838	Florzana Cest. And. (filha de Pedro Cest.) (I)	L	Marido e 1 filho	2
1935 R. 9.909	Ida Victoria Ram. G. (irmã de Maria Ram. Cest. e cunhada de Pedro Cest. (I))	Não precisada	Marido e 4 filhos	5
1946 R. 26.628	Nair Victoria G. (filha de Ida Victoria Ram. G.)	L	Marido	1
1966 R. 62.203	Josefina And. Cest., 60 anos; residiu em Anápolis. Atualmente reside em São Joaquim da Barra (Guará) (contaminada como contacto da família A. Cest.). Espôsa de João Cest., filho são de A. Cest. Cunhada de Eliseu Cest., Pedro Cest (I), Guilherme Cest. e Otília Cest. todos doentes	L	Espôsa (contacto de A. Cest.) e 1 filho	1
1960 R. 51.610	Pedro Cest. (II) — 40 anos de idade. Residiu em Anápolis. Filho de Joaquim Cest., reg. 62.203 e atualmente residente em São Joaquim da Barra (Guará)	L	Espôsa e 6 filhos	7
1960 R. 51.094	Geraldo Cest., filho de Pedro Cest. (II), residente em São Joaquim da Barra (Guará)	L	Espôsa e 4 filhos	5
1961 R. 54.011	Maria Sebastiana Cest. (cunhada de Geraldo Cest.), residente em Ituverava	I	Marido e 3 filhos	4
1960 R. 51.613	Dejaine Cest., filho de Pedro Cest. (II), residente em São Paulo (Capital)	I	Solteira	—

Entre 59 contactos de várias gerações da mesma família, verificamos a seguinte expansão da moléstia:

Índice de contágio familiar: 35,5%	}	11 casos L
		2 casos IL
		2 casos I
		1 caso T
		5 forma clínica não precisada
		— Poder infectante de L + IL e 61,9%

A atual situação deficitária do contrôlo das endemias de lepra nas Américas, que se expandem paralelamente ao crescimento das populações, decorre da lepromatose incoercível, que além da atuação super-infectante, alimenta cumulativamente a expansão da moléstia nos focos familiares pela incurabilidade associada à longa sobrevivência dos doentes. (Vide Quadro I e II).

Assim, o estudo da cadeia de contágio que se processou na intercessão de 3 gerações da família de A. Cest. (1910-1966), com flagrante predominância da lepromatose e alto índice de contágio entre contactos (35,5%) justifica o nosso conceito sobre "o poder infectante cumulativo da lepromatose" (L + IL = 61,9%).

No Arquivo do Departamento de Profilaxia da Lepra encontramos ainda mais 3 casos com o mesmo nome de família, oriundos da mesma região do Estado de São Paulo, cujas referências de ascendentes e descendentes, colaterais e cônjuges, não nos permitiu ligar aos da família do imigrante italiano A. Cest., constante do estudo ora relatado; os casos de linhagem individualizada deste subgrupo são os seguintes: R. 21.935-1943, de nome Primo Cest., procedente de Matão; R. 27.364-1947, de nome Tereza Cest., procedente de Ribeirão Preto; R. 31.381-1949, de nome Mercedes Cest., procedente de Mirassol.

Num total de 269 casos de lepra conjugal, Duarte do Pateo verificou 225 lepromatosos infectantes (83,64%) e 44 incacterísticos infectantes (16,36%). Em 66 casos de cônjuges com lepra tuberculóide não verificou o contágio conjugal. A "lepromatose" pela sua crônica evolução e baixa mortalidade, compatíveis com uma sobrevivência de 10 a 40 anos, mantém a cadeia de contágio da moléstia, no ciclo da inter-relação das linhagens familiares (Expansão intra-familiar da endemia).

O grave índice de contágio que ora mencionamos com referência à família A. Cest., decorre das condições de receptividade étnica dos imigrantes, por ausência da imunidade ancestral específica, dada a raridade da moléstia em seu país de origem (Itália).

Sisirucá e Rasi, em estudo sobre a incidência da lepra no grupo étnico germânico da Colônia de Tovar (Estado de Aragua — Venezuela), verificaram excepcional índice endêmico da lepra, com a prevalência de 100,4 por 1.000, entre 1.126 habitantes da referida colônia<sup>(12)</sup>.

Walter Büngeler, com a sua grande autoridade e larga experiência no estudo da histopatologia da lepra em nosso país, assim ressalta a importância da estrutura indiferenciada como processo dominante na lepra incipiente: "El infiltrado inespecífico representa probablemente, una *lesión precoz* de la lepra, la manifestación del primer foco de la enfermedad (el aún no demostrado *complejo primario*), o es la consecuencia de una generalización primaria que sigue a la primo infección" (W. Hueck & Walter Büngeler — Patología Morfológica, trad. Buenos Aires, Labor, 1944, p. 888).

A predominância dos casos do grupo indeterminado na fase inicial da moléstia que primeiramente assinalamos em 1938 <sup>(6)</sup>, consta da seguinte estatística da clínica privada registrada no período 1922-1938:

Lepra Incaracterística (atualmente indeterminada).....	401 casos	—	75,66%
Lepra tuberculóide.....	29 casos	—	5,47%
Lepromatose.....	100 casos	—	18,86%
Total.....	530 casos.		

O censo intensivo realizado por Brusco e Mercadante <sup>(1)</sup> nas Províncias de Entre-Rios e de Misiones (1962-1963) confirma o conceito evolutivo que acima externamos segundo os dados estatísticos que passamos a analisar:

<i>Tempo de moléstia</i>	<i>Forma clínica</i>	<i>Número de casos</i>	
De 0 a 5 anos:	Indeterminada	70	53,03%
	Tuberculóide	32	24,24%
	Lepromatosa	30	22,72%

132

Do controle dos filhos de doentes, recolhidos nos preventórios do Estado de São Paulo, com a colaboração de Nelson Souza Campos <sup>(7)</sup> tivemos o ensejo de verificar a predominância da lepra incaracterística na seguinte estatística dos casos incipientes crivados entre os asilados de Santa Terezinha e Jacaref:

Lepra incaracterística .....	129 casos (73,71%)
Lepra tuberculóide .....	29 casos (16,57%)
Lepromatose .....	17 casos (9,71%)

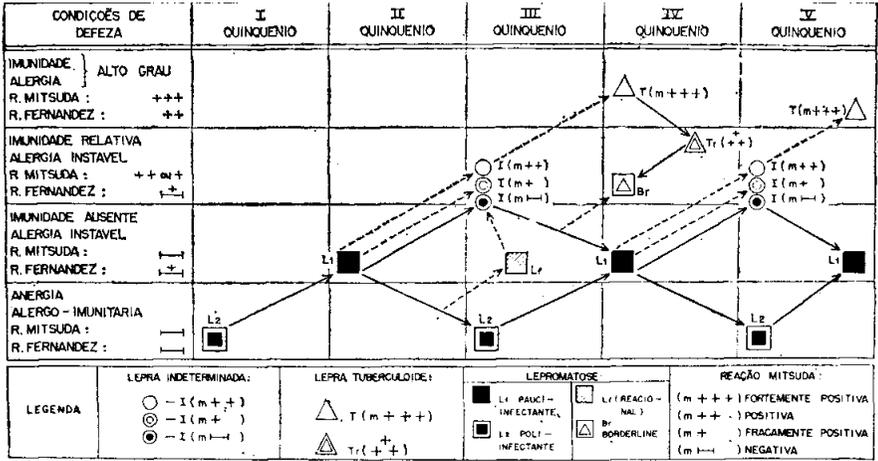
As endemias sob contróle deficitário, caracterizam-se pela predominância da lepromatose e conseqüente paralelismo com as curvas censitárias das outras modalidades clínicas da leprose, traduzindo falta de penetração nas campanhas extensivas, fato verificado no

QUADRO I

Influência da lepromatose cumulativa na expansão intra-familiar da endemia

EXPANSÃO ENDEMICA DA LEPROA

ESQUEMA EVOLUTIVO DA CADEIA DE CONTAGIO FAMILIAR



O presente esquema visualiza a evolução incontrolada da lepra nos lares, fundamento da expansão endêmica da moléstia: em 25 anos seriam registrados na cadeia de contágio inter-familiar, 7 doentes de diferencial evolutiva, que se processaria nos ciclos quinquêais, definindo casos de formas clínicas variáveis, segundo as condições de resistência dos contactos:

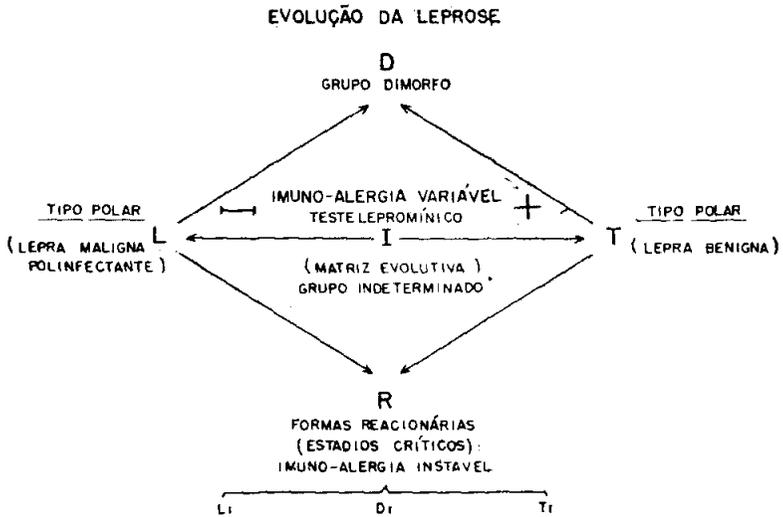
- 3 casos L<sub>2</sub>
- 2 casos I com reação de Mitsuda positivo
- 1 caso T
- 1 caso D (*borderline*)

Brasil e na América Latina, na Península Ibérica e nas Ilhas do Pacífico e com maior amplitude no Brasil, nas Filipinas e na Venezuela (vide gráficos 1, 2 e 3).

No total de 53.722 casos registrados pela inspeção extensiva dos atuais Dispensários do Departamento de Profilaxia da Lepra de São Paulo, a investigação censitária surpreendeu a lepra tardiamente com predominância do tipo lepromatoso, segundo a seguinte distribuição da moléstia por formas clínicas:

Lepromatose.....	56,64%
Lepra indeterminada.....	22,66%
Lepra tuberculóide.....	20,68%

## QUADRO I



Esquema evolutivo das formas clínicas segundo a doutrina clínico-patológica estabelecida pela Classificação Sul-Americana da Lepra (1938).

A predominância de L decorre da evolução oculta da forma matriz I, que nos casos lepromino-negativos evolue lenta e fatalmente para a lepromatose, no ciclo de 5 a 15 anos de sua marcha crônica.

O presente estudo que realizamos sobre a expansão domiciliar da lepra, põe em destaque a influência da lepromatose cumulativa através a inter-relação dos focos contagiantes em convívio familiar; na família Cest, de imigrantes italianos, verificamos um alto índice de contágio, apurando o acervo de 21 casos sobre o total de 59 contactos, verificados no período de 1910 a 1966 com o índice de 35,5% de contágio, mantida pela lepromatose em imensa cadeia de propagação da moléstia, na sucessão de decênios, decorrente da lepromatose cumulativa em função de seu alto poder infectante e incurabilidade.

Tão alta contagiosidade da lepra em cadeia de propagação através da linhagem familiar, confirma a potencialidade infecciosa dos casos de tipo lepromatoso, expressa no seguinte conceito de J. A. Doull: "*Parece justificada la inferencia de que lepra no podria subsistir si no fuera por la infecciosidad largo tiempo continuada de los casos lepromatosos, que descargan un enorme numero de bacilos*"<sup>(2)</sup>.

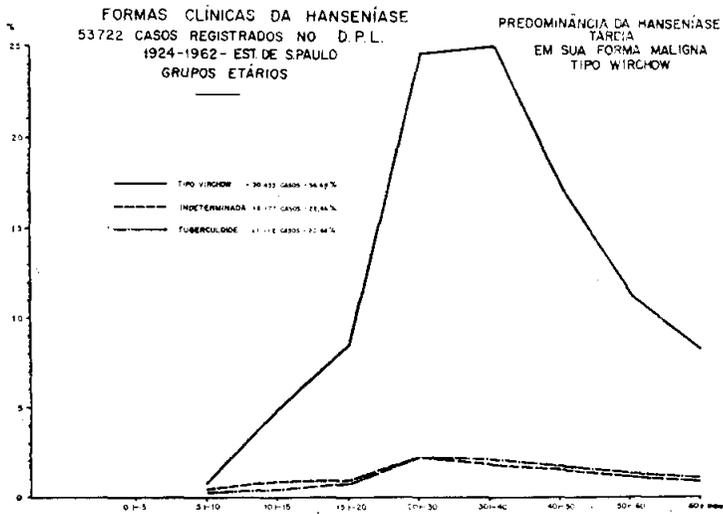


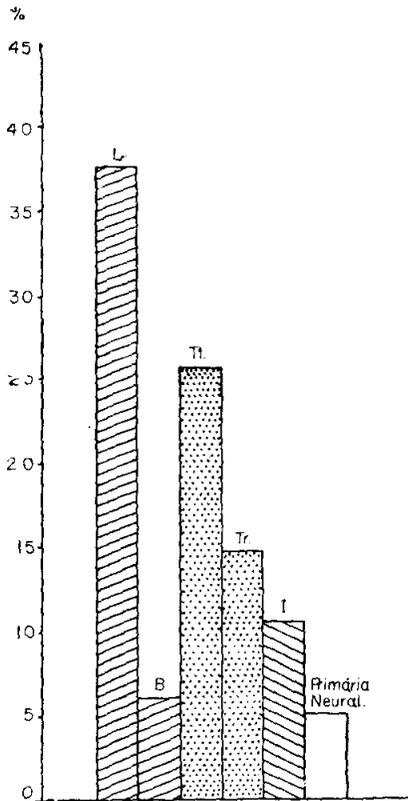
Gráfico 1 — Departamento de Profilaxia da Lepra do Estado de São Paulo (Brasil). Predominância da lepromatose decorrente da *dépigmentação* tardia; o contraste entre a baixa incidência da lepromatose na lepra incipiente e o seu alto índice na lepra tardia, resulta da transformação dos casos grupo indeterminado, que em sua maioria evoluem para a lepromatose. É digna de nota a maioria dos casos nos grupos acima de 15 anos, com predominância da lepromatose que explica-se pela descoberta da moléstia após muitos anos de evolução oculta.

### CONCLUSÕES

Quando a endemia se expande sem controle profilático dos conviventes familiares de focos infectantes (L, D e I Mitsuda negativo), os casos de lepra precoce com alto índice alérgico (T e I Mitsuda positivos) curam-se espontaneamente, sendo computados na prevalência, somente os casos que deixam seqüelas cicatríciais ou estigmas trotoneuróticos de sua evolução avançada.

Nos censos extensivos a lepromatose apresenta-se predominante, como decorrência da transformação dos casos indeterminados Mitsuda negativos, de maior freqüência na fase precoce da moléstia; é o aspecto comum das *investigações epidemiológicas de tipo longitudinal*, realizadas na América Latina, nas Filipinas e nas Ilhas do Pacífico Central, cujas graves endemias caracterizam-se pela predominância da lepromatose cumulativa em percentagens variáveis entre 50 e 80% dos casos: são endemias centenárias de reduzido índice de imunidade ancestral.

PROGRAMA DE CONTROLE DA LEPRA NAS PHILIPPINAS  
( 2.737 CASOS OBSERVADOS EM 1.960)



Rodriguez, J. N. EVALUATION OF THE LEPROSY CONTROL PROGRAM OF THE PHILIPPINES  
INT. J. LEPROSY, 30 (1.962), 111-124 (I) 418-441 (II)

Gráfico 2 — O isolamento compulsório nosocomial praticado no período de 1907 a 1960 auxiliado pela sulfoterapia a partir de 1945, não deteve a evolução dominante da moléstia para o tipo lepromatoso.

O fracasso do isolamento sanatorial verificado nos países latino-americanos, resultou da vigilância deficitária dos contactos nos lares, subseqüentemente às medidas de segregação compulsória do doente foco.

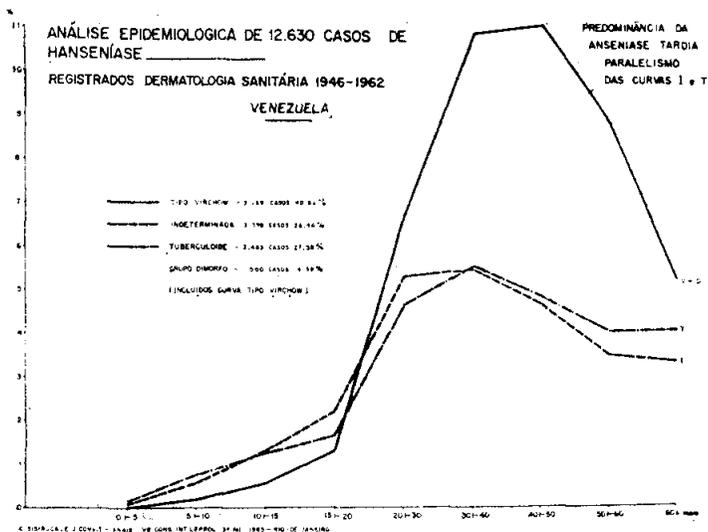


Gráfico 3 — Predominância da Hanseníase tardia (tipo Virchow e grupo Dimorfo) nos grupos etários acima de 20 anos após três quinôênios de resistência da endemia ao control sanitário, segundo as estatísticas constantes dos quadros DDS-1 e DDS-2 do trabalho "La epidemiologia de la lepra en Venezuela".

Em 1951, em comunicação à III Conferência Pan-Americana de Lepra (Buenos Aires) assim prevíamos a atual situação censitária da campanha no Brasil que se escudava no tripé Sanatório-Preventório-Dispensário :

"Quando o Estado cumpre as disposições do isolamento compulsório dos doentes contagiantes, cabe ao sanitarista voltar os olhos de epidemiologista para a vigilância dos focos domiciliares, amparando os lares desmantelados pelo místico e doloroso anátema que é a lepra, certo de que entre os conviventes se acha o verdadeiro campo onde germina a semente maldita, regado pela miséria e o infortúnio". J. de Aguiar Pupo (Relatório à Comissão de Uniformização da Campanha contra a Lepra no Brasil — Rio de Janeiro, 1933, conceito precedente reafirmado na Conferência de Buenos Aires).

#### SUMMARY

Familial lepra (influence of cumulative lepra on the endemic expansion) by J. de Aguiar Pupo.

In spite of the liberal regime instituted by the Belo Horizonte Seminar (1958), our sanatoria shall proceed for many years to come with their humanitarian and social purposes, taking in socially maladjusted patients, invalids (blind, paralytic, and mental), providing medical and surgical care for needy patients with acute intercurrent diseases, or requiring physical rehabilitation; these institutions are indispensable for therapeutic investigations in the field of new *drugs* or trying to perfect the existing methods of treatment.

The high figure of 85% represents patients interned in our State Institutions for leprosy, poly-infectious and incurable form, of chronic evolution and low mortality, invading the organism slowly and progressively during decades, causing social maladjustment and physical inability; this irreversible residue of leprosy hides behind the weight of mystic and millenary popular beliefs, *making* it thus a *plumbeous onus sanitarium*.

This lepromatous population, the result of deficient control of the endemic disease in 40 years, is even more serious in view of the influence of *cumulative leprosy* on the expansion of the endemic disease, acting through a contagious chain, perpetuating itself throughout the decades of intra-familial contagion (occult cases).

James A. Doull, the noted American epidemiologist, after many years of study of leprosy in the Philippines (Cebu) thus concludes: "It is thus evident that a great proportion of lepromatous ulcers of the nasal septum and the skin are cured within 48 weeks of treatment. The inference that leprosy could not subsist but for the infectivity, spread over long periods of time, of the lepromatous cases discharging large numbers of bacilli, seems to be justified".

Since the present prophylactic program is based on the figures of undetermined cases and correlated breach of the chain of familiar contagion, the preventive medicine program for leprosy views the endemic control by preventing leprosy: this is the truly promising route for the fight against leprosy.

#### BIBLIOGRAFIA

1. BRUSCO, C. M. & MERCADANTE, F. F. — Primeras conclusiones que da la nueva ficha epidemiologica. Rev. Argent. Leprologia, 2:183-193, 1965.
2. DOULL, J. A. — El valor del aislamiento para el control de la lepra. BoI. Of. Sanit. Panamer. 45:494-503, 1958.
3. PATEO, J. D., Jr. — Do contágio da lepra intra-familiar. II Conf. Panamer. Lepra, R. Janeiro, 1946. Arq. Serv. Nac. Lepra 4:174, 1946.
4. PATEO, J. D., Jr. — Da freqüência da lepra entre cônjuges. II Conf. Panamer. Lepra, R. Janeiro, 1946. Arq. Serv. Nac. Lepra, 4:198, 1946.
5. PUPO, J. A. — O problema da lepra no Brasil. III Cong. Bras. Hig., S. Paulo, 1926. Anais, 1929, p. 650.
6. PUPO, J. A. — Das formas clínicas da lepra — Modalidades invasoras e reacionais. Rev. Brasil. Leprol. 7:357, 390, 1939.
7. PUPO, J. A. & CAMPOS, N. S. — Epidemiologia da lepra na infância. II Conf. Panam. Lepra, R. Janeiro, 1946. Arq. Serv. Nac. Lepra, 4:1938, 1946.

8. PUPO, J. A. & ROTBERG, A. — A lepra incaracterística e sua importância profilática. V Cong. Int. Lepra, Habana, 1948. Memória, 1949, p. 1031.
9. PUPO, J. A. — Controle da endemia leprosa (Bases atuais da luta contra a lepra). III Conf. Panam. Lep., B. Aires, 1951. Memória, 1953, t. II, p. 170-181.
10. PUPO, J. A. — Prophylaxis of Leprosy Through Periodic Inspection of Residential Foci During the Incubation Cycle of the Disease. *Int. J. Leprosy*, 31(3):337-343, 1963.
11. PUPO, J. A. — Importância dos focos lepromatosos no controle da endemia de lepra. Prevenção da lepromatose pela cura da lepra indeterminada. *Rev. Brasil. Leprol.* 34(1/4):19-38, 1966.
12. SISIRUCÁ, Q. & RASI, E. - Informacion epidemiologica sobre el foco leprogeno de la Colonia Tovar — Estado Aragua. VIII Cong. Int. Lep., R. Janeiro, 1963. *Anais*, vol. 3, p. 208-221.
13. SISIRUCA, Q. & CONVIT, J. — La epidemiologia de la lepra en Venezuela. VIII Cong. Int. Lep., R. Janeiro, 1963. *Anais*, 3:188-207.