

2 COMPREENDENDO A HANSENÍASE COMO DOENÇA

A Hanseníase (Lepra, Mal de Hansen, Doença de Hansen) é uma doença infecto-contagiosa crônica, existente e estigmatizante desde os tempos bíblicos e que comporta um preconceito grande até os dias atuais, embora seja curável.

Acomete, principalmente, pele e nervos periféricos, mas qualquer órgão do corpo humano, com exceção do sistema nervoso central, pode ser acometido. Se não for tratada precoce e adequadamente, pode evoluir para deformidades físicas graves, por causa do comprometimento de nervos periféricos, gerando auto-segregação do paciente de seu ambiente familiar, social e profissional.

2.1 AGENTE ETIOLÓGICO

A Hanseníase é causada pelo *Mycobacterium leprae*, também denominado bacilo de Hansen, que apresenta tropismo principalmente por células cutâneas e nervosas periféricas (Azulay e Azulay, 1997; Bechelli e Curban, 1988; Cucé e Neto, 1990; Jopling e McDougall, 1991; Brasil Ministério da Saúde, 1994; Sampaio, Castro e Rivitti, 1983 e Talhari e Neves, 1997).

Trata-se de uma micobactéria, com a forma de bastonete reto ou ligeiramente encurvado, identificada por Gerhardt Amauer Hansen em 1873 (Cucé e Neto, 1990). Atinge, principalmente, pele e nervos periféricos, mas pode atingir praticamente todos os órgãos e sistemas em que haja macrófagos, excetuando-se o sistema nervoso central (Azulay e Azulay, 1997).

Ao exame baciloscópio, os bacilos podem apresentar-se uniformemente corados (sólidos), irregularmente corados (fragmentados) ou granuloso. O aspecto irregular e granuloso parece indicar sofrimento bacilar, sendo observado em doentes em tratamento por ação medicamentosa (Talhari e Neves, 1997).

Não cresce em meios de culturas artificiais, mas é inoculável em camundongo e em certos tatus, reproduzindo neles doença comparável à humana (Azulay e Azulay, 1997). Como não é possível cultivá-lo, não há como produzir, até o presente momento, vacinas específicas contra esta moléstia.

2.2 PATOGENIA E TRANSMISSÃO

O período de incubação, ou seja, o tempo decorrido entre o contato com o bacilo de Hansen e o desenvolvimento dos sintomas é longo. Estima-se algo entre dois e sete anos, com média entre três e cinco anos (Brasil Ministério da Saúde, 1994 e Talhari e Neves, 1997).

A principal fonte de infecção é o homem, através das formas contagiantes da doença (dimorfa e virchowiana), uma vez que somente elas são capazes de eliminar bacilos para o meio exterior, pois possuem carga bacilar em quantidade considerável nas mucosas e na derme.

A transmissão se faz pelo contato direto, embora haja a possibilidade de se processar por método indireto (objetos contaminados, vetores). As principais fontes de infecção são as mucosas das vias aéreas superiores e os hansenomas ulcerados, mas também são descritos o leite materno, a urina e as fezes. O papel de insetos, atuando como vetores, é discutível (Talhari e Neves, 1997).

As vias aéreas superiores são consideradas a principal porta de entrada do bacilo de Hansen. A inoculação também pode ocorrer por via cutânea quando existem lesões ulceradas ou traumáticas na pele (Brasil Ministério da Saúde, 1994).

Após atravessar a barreira tegumentar, o *M. leprae* aloja-se nos gânglios linfáticos. Deles partem êmbolos micobacterianos que vão alojar-se na

pele, nervos periféricos e/ou órgãos. Conforme a imunidade celular do paciente, a doença poderá desenvolver-se de forma mais branda ou mais grave. Existe uma correlação bem nítida entre as formas clínicas da doença e o estado imunológico do doente (Azulay e Azulay, 1997; Talhari e Neves, 1997).

Fato importante a ressaltar sobre a Hanseníase é que, mesmo convivendo com doentes das formas contagiantes dimorfa e virchowiana, a maioria das pessoas não adoece. Estima-se que 90% das pessoas tenha defesa natural contra o *M. leprae* (Talhari e Neves, 1997).

Essa resistência natural do indivíduo parece ter uma predisposição genética. Rotberg, pesquisador brasileiro, chamou de fator N (natural) a um fator que existiria congenitamente na maioria dos indivíduos (85 a 90% da população) e que estaria relacionada à resistência. Os não portadores do fator N cairiam na margem anérgica de Rotberg (10 a 15%), aonde estariam aqueles que desenvolveriam as formas graves da doença (Azulay e Azulay, 1997).

2.3 EPIDEMIOLOGIA

A Hanseníase não tem predileção por sexo ou raça. Alguns trabalhos apontam para um maior número de casos masculinos descritos, mas isto pode traduzir maior movimentação e oportunidade profissional dos homens. Além de um exame físico menos cuidadoso nas mulheres. Em comunidades em que não existem tabus sociais, e a movimentação das mulheres é similar a dos

homens, e não existem diferenças no exame médico realizado, não são encontradas variações por sexo no número total de doentes (Talhari e Neves, 1997).

Essa moléstia não tem uma distribuição geográfica uniforme, existindo diferenças em nível continental, nacional e local, mas todos os países com maiores coeficientes de prevalência se encontram em regiões menos desenvolvidas: América Latina, África e Ásia.

Para Bechelli e Curban (1988), no meio familiar (contatos intradomiciliares) o contágio ocorre cinco a oito vezes mais freqüentemente do que no meio extradomiciliar. Os casos em menores de um ano são raros. A cura espontânea da Hanseníase na infância não é incomum.

2.4 DIAGNÓSTICO

Em se tratando de uma doença de evolução insidiosa e de grande potencial incapacitante, o diagnóstico precoce é de fundamental importância e deve ser o primeiro objetivo das ações de controle da Hanseníase (Brasil Ministério da Saúde, 1994, p.17).

A anamnese, o exame clínico cuidadoso das lesões cutâneas e a pesquisa da sensibilidade nervosa periférica permitem, quase sempre, o diagnóstico da Hanseníase. Toda superfície cutânea deve ser examinada.

Entretanto, existem exames que podem ser usados como auxiliares no diagnóstico dessa moléstia. Os mais usados são o exame baciloscópico e o exame histopatológico, que serão relatados a seguir. Convém citar, ainda, a existência dos testes da histamina e pilocarpina que, não sendo mais utilizados na rotina diagnóstica, não serão especificados. O teste de Mitsuda era usado até recentemente, há cerca de dois anos, e auxiliava na classificação das formas clínicas da doença.

Ressalta-se a superioridade do diagnóstico clínico, mediante exame dermatoneurológico, sobre os exames laboratoriais complementares (Brasil Ministério da Saúde, 1994).

Para Yamashita et al. (1996), o diagnóstico da Hanseníase baseia-se nos sinais clínicos e nos achados laboratoriais, porém, nenhum exame laboratorial atualmente utilizado pode ser considerado completo, isto é, capaz de diagnosticar e classificar a forma clínica da Hanseníase.

2.4.1 Exame Clínico

As manifestações cutâneas da Hanseníase são polimorfas, ou seja, variadas. Conforme a forma clínica da doença (indeterminada, tuberculóide, dimorfa ou virchowiana), teremos diferentes lesões cutâneas. Elas serão abordadas no item **classificação clínica da Hanseníase e manifestações cutâneas**.

2.4.2 Pesquisa de Sensibilidade Cutânea

A sensibilidade normal da pele depende da integridade dos nervos e das finas terminações nervosas periféricas, encontradas sob a pele. É de fundamental importância para a preservação da integridade e da função dos olhos, mãos e pés (Brasil Ministério da Saúde, 1994).

Na Hanseníase há perda de sensibilidade térmica, por primeiro, a seguir, da dolorosa e, por fim, da tátil, acarretando hipo ou anestesia cutânea. Sempre deve ser pesquisada a área com suspeita de lesão, comparando-se com outra área de pele normal.

2.4.2.1 Sensibilidade Térmica

Toca-se com um chumaço de algodão, embebido em éter, a pele sã e a área suspeita. O éter aplicado sobre a pele causa a sensação de frio. Nas áreas suspeitas de lesão o paciente refere como "menos frio" (hipoestesia) ou ausência de frio (anestesia).

2.4.2.2 Sensibilidade Dolorosa

É verificada por meio de uma agulha de injeção, tocando-se a ponta e o cabo da mesma. Também pode ser utilizado um alfinete, tocando-se com a

ponta ou a cabeça do mesmo. O paciente deve informar qual a parte do instrumento está sendo tocada sobre sua pele.

2.4.2.3 Sensibilidade Tátil:

Toca-se a pele com um chumaço fino de algodão seco e solicita-se ao paciente que responda quando sentir. Muitas vezes, este teste pode ser normal, embora a sensibilidade térmica e dolorosa já estejam alteradas, pois a sensibilidade tátil é a última a ser abolida.

2.4.3 Exame Baciloscópico

A baciloscopia deve ser realizada em todos os pacientes com suspeita clínica de Hanseníase, mas nem sempre evidencia-se o *M. leprae* nas lesões hansênicas ou em outros sítios de coleta.

A pesquisa do bacilo de Hansen é feita na linfa coletada das áreas suspeitas, após compressão isquêmica do local e pequena incisão da pele com bisturi. A linfa coletada é corada pela técnica de Ziehl-Neelsen e ao microscópio óptico observa-se, ou não, a presença dos bacilos corados de vermelho pelo corante fucsina.

Nas formas clínicas Indeterminada e Tuberculóide a baciloscopia é negativa, ou seja, não se observam bacilos de Hansen e não há risco destas formas contagiarem. As formas Dimorfa e Virchowiana são positivas e, por isto, são as responsáveis pela transmissão da doença.

2.4.4 Exame Histopatológico

Na classificação do paciente de Hanseníase, quanto à forma clínica, deverão ser utilizados os critérios clínicos e baciloscópicos. Quando houver necessidade, o exame histopatológico poderá ser usado para elucidação diagnóstica, tendo-se sempre em vista que a clínica é soberana.

Após coleta de pequeno fragmento de pele por técnica de biópsia com *punch* ou bisturi, este é enviado para laboratório que processa a lâmina para ser examinada ao microscópio óptico. Conforme a forma clínica da Hanseníase, teremos diferentes achados histopatológicos característicos.

2.4.5 Teste de Mitsuda

O teste de Mitsuda, realizado mediante injeção intradérmica de 0,1 ml de antígeno lepromínico, indica a defesa imunológica do paciente ao bacilo de Hansen. Seu valor é prognóstico e não diagnóstico. Baseia-se em uma reação imunológica retardada do tipo celular de alta especificidade para o *M. leprae*.

Pacientes Mitsuda positivos, ou seja, que formam lesão no local da injeção (pápula eritematosa ou úlcera) apresentam boa defesa imunológica e, mesmo que adoeçam, evoluirão para formas benignas da doença. Os pacientes Mitsuda negativos (sem reação local) têm chances de evoluírem para as formas graves da doença (dimorfa e virchowiana). A leitura do local da inoculação deverá ser realizada entre a terceira e a quarta semanas após a injeção (Brasil Ministério da Saúde, 1994).

2.5 CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA DA HANSENÍASE E MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS

Após o contato inicial com o *M. leprae*, o paciente desenvolve a forma inicial da doença, a Hanseníase Indeterminada. Conforme o estado imunológico do paciente, esta forma inicial poderá progredir para uma forma benigna e não contagiante da doença (Hanseníase Tuberculóide) ou evoluir para o pólo maligno (Hanseníase Virchowiana). Entre os dois pólos da doença existe a forma dimorfa, instável no sistema imunológico e nas características clínicas da doença.

Conforme mencionado, as lesões cutâneas de Hanseníase podem ser variadas. Podem aparecer manchas hipocrômicas (esbranquiçadas) ou eritematosas (avermelhadas), lesões elevadas do tipo pápulas, nódulos ou tubérculos, infiltração difusa da pele, lesões foveolares (pele doente e sadia

intercaladas, lembrando formato de queijo suíço), anidrose (diminuição da sudorese) com conseqüente xerodermia (pele ressequida), madarose e alopecia (rarefação dos pêlos), acompanhadas de alteração da sensibilidade cutânea do tipo anestesia ou hipoestesia.

2.5.1 Hanseníase Indeterminada

É a forma inicial da doença e dura, em média, de um a cinco anos. Caracteriza-se por manchas hipocrômicas, únicas ou múltiplas, com alteração da sensibilidade tipo hipoestesia. Pode haver rarefação pilosa e anidrose.

Dependendo da defesa imunológica do paciente, verificada por meio do Teste de Mitsuda, a doença evoluirá para uma forma benigna Tuberculóide ou a cura espontânea (boa imunidade) ou se as defesas naturais não forem boas, para as formas graves Dimorfa ou Virchowiana. Conforme Bernardi et al. *"indivíduos com alto grau de resistência são capazes de abortar a infecção e não desenvolveram Hanseníase doença"*(1981, p.133).

2.5.2 Hanseníase Tuberculóide

Lesões eritematosas ou hipocrômicas com as bordas discretamente papulosas (elevadas) são encontradas na forma Tuberculóide. Por vezes, o

centro da lesão está aparentemente poupado, mostrando a evolução centrífuga do processo. Hipo ou anestesia, anidrose e rarefação pilosa são encontradas. São lesões pouco numerosas e bem delimitadas, pois o sistema imunológico celular competente não permite a disseminação da doença.

2.5.3 Hanseníase Dimorfa

Apresenta lesões intermediárias entre as formas Tuberculóide e Virchowiana da doença. A lesão característica é a lesão foveolar.

Seu caráter instável, pois o sistema imunológico do paciente nesta forma de doença também não é bem definido, faz com que apresente lesões semelhantes às tuberculóides (bem delimitadas e pouco numerosas) ou às virchowianas (lesões numerosas e disseminadas, nódulos e infiltração difusa da pele).

2.5.4 Hanseníase Virchowiana

É a forma disseminada da doença, pois o sistema imunológico celular do paciente não é competente o suficiente para impedir a disseminação do bacilo de Hansen.

Observa-se infiltração difusa da pele com numerosas lesões eritematosas e acastanhadas maldefinidas. Lesões nodulares e tubérculos difusos são encontrados. Há infiltração difusa da face e pavilhões auriculares, ocasionando a perda definitiva de pêlos dos cílios e supercílios (madarose), que dão à face um aspecto peculiar chamado *fades leonina*.

A Hanseníase Virchowiana é uma doença sistêmica com manifestações viscerais importantes. Podem ser comprometidos, entre outros, os olhos, os testículos e os rins.

2.6 COMPROMETIMENTO NERVOSO PERIFÉRICO

A Hanseníase não é apenas uma doença da pele, mas também uma doença dos nervos periféricos (Brasil Ministério da Saúde, 1994, p.17).

O comprometimento de nervos periféricos pelo *M. leprae* afeta tanto sua função sensitiva quanto motora. A partir da perda destas funções, surgem as incapacidades físicas importantes e, por vezes, mutilantes, que levam o doente a isolar-se socialmente ou a ser isolado e discriminado em seu ambiente familiar, social e profissional.

As lesões nervosas podem ocorrer em qualquer forma de Hanseníase, exceto na Indeterminada. Lesões de instalação súbita, precoces e assimétricas são, geralmente, características da Hanseníase Tuberculóide e

Hanseníase Dimorfa que tendem ao pólo tuberculóide. Na Hanseníase Virchowiana a instalação das lesões nervosas é geralmente insidiosa e simétrica.

O nervo comprometido apresenta-se espessado e doloroso à palpação. Conforme Martins (1995), os nervos atingidos com mais freqüência são: cubital e mediano nos braços, ciático-popliteo externo e tibial posterior nas pernas, retro-auricular no pescoço e facial e trigêmio no rosto.

Conforme Sampaio, Castro e Rivitti (1983), do acometimento neural resulta variável quadro sintomático: neuralgias, atrofia dos músculos interósseos das mãos (garra cubital), mal perfurante plantar (por perda de sensibilidade plantar), atrofia da musculatura anterolateral da perna (pé caído e marcha escarvante), panarício analgésico, lagoftalmo (pálpebras entreabertas por paralisia do orbicular da pálpebra), ectrópio (eversão da pálpebra), úlceras de córnea (por perda de sensibilidade corneana por causa do acometimento no trigêmio) e alterações tróficas das extremidades com conseqüente reabsorção óssea progressiva das falanges, que são reduzidas a cotos.

2.7 COMPROMETIMENTO SISTÊMICO

A Hanseníase é uma doença sistêmica, isto é, não se limita a comprometer apenas pele e nervos periféricos. Envolve numerosas localizações orgânicas, incluindo mucosa do trato respiratório alto, vísceras abdominais, linfonodos, medula óssea e testículos (Fleury, apud Talhari e Neves, 1997, p.'77).

Na Hanseníase Indeterminada e Tuberculóide, a infecção fica restrita a pele e nervos periféricos, visto que o sistema imunológico do paciente não permite a disseminação do bacilo de Hansen a outros locais. Ocasionalmente, os linfonodos podem ser acometidos.

Na Hanseníase Dimorfa e Virchowiana, além do comprometimento da pele, de nervos periféricos e de linfonodos, pode haver invasão de mucosas (oral, nasal e faringea), globo ocular, fígado, baço, rins, testículos e supra-renal. A falta de resistência .6 proliferação bacilar permite a sua disseminação.

Esse enfoque sistêmico dado à Hanseníase merece atenção, pois o acometimento de certos órgãos pode comprometer, significativamente, a vida de relação do paciente.

O comprometimento dos testículos pode levar à esterilidade, impotência e alteração dos caracteres sexuais secundários (ginecomastia e redistribuição dos pêlos corporais). Em relação .6 laringe, pode haver alterações da fonação e da respiração. Os rins, se acometidos, podem entrar em falência e ocorrer insuficiência renal, com necessidade de tratamento dialítico. O comprometimento ósseo pode levar à destruição do septo nasal, com o

desabamento do nariz (nariz em sela). O acometimento dos olhos pode levar à cegueira.

2.8 SURTOS REACIONAIS

A Hanseníase é uma doença de evolução crônica, mas pode ser intercalada por episódios agudos, chamados surtos reacionais, que guardam relação com a imunidade do paciente.

Em vigência do surto reacional pode haver agravamento das lesões pré-existentes, surgimento de novas lesões de caráter inflamatório, eritema nodoso hansênico (lesões nodulares e eritematosas dolorosas), Fenômeno de Lúcio (vasculite dos vasos dérmicos) e comprometimento renal, testicular e ocular entre outros.

2.9 TRATAMENTO

No passado, quando não existiam medicações eficazes para o tratamento e cura da Hanseníase, os pacientes eram "recolhidos e isolados" em Hospitais-colônias (leprosários). Eram afastados da comunidade e de suas famílias, numa tentativa de diminuir as chances de contágio e de propagação da moléstia.

Atualmente, desde a década de 50, o tratamento desta moléstia é feito em nível ambulatorial. Conforme Ferreira, Bernardi e Gerbase (1983), o internamento compulsório dos doentes de Hanseníase foi abolido por lei em todo o Brasil no ano de 1954. Nogueira et al. (1995) comentam sobre as mudanças nas políticas de controle da doença que efetivaram a extinção do isolamento compulsório, a partir da década de 60.

Com o fim do isolamento compulsório, os doentes poderiam sair dos asilos, se assim o quisessem, e o tratamento poderia ser feito em centros de saúde. Porém, após décadas de segregação, muitos escolheram continuar nos "leprosários", simplesmente, porque não tinham para aonde voltar e nem como se sustentar na sociedade "sadia" com o dinheiro da aposentadoria que recebiam (Monteiro, 1987).

No início da década de 80, a Organização Mundial da Saúde passou a recomendar o esquema poliquimioterápico (PQT), com esquema terapêutico apropriado a cada forma clínica da doença. No Rio Grande do Sul, a PQT foi implementada a partir de 1992.

São três as medicações que fazem parte do esquema poliquimioterápico: dapsona, clofazimina e rifampicina. Os pacientes recebem uma dose supervisionada mensal nos serviços de saúde e levam para casa medicação para uso diário (dose auto-administrada).

Os doentes das formas Indeterminada e Tuberculóide usam dapsona e rifampicina, devendo completar o total de seis doses supervisionadas.

Os pacientes das formas Dimorfa e Virchowiana recebem dapsona, rifampicina e clofazimina e deverão completar 24 doses supervisionadas.

No tratamento dos estados reacionais, o POT deverá ser mantido e acrescenta-se a talidomida e/ou a prednisona. A talidomida (100-300 mg/dia) é usada para tratamento das reações do tipo eritema nodoso hansênico, exceto em mulheres em idade fértil, em razão do risco de gravidez com conseqüente malformação fetal. Nos demais casos, é usada a prednisona (1-2 mg/kg/dia) e posterior regressão gradual até a suspensão da droga.

O tratamento deve ser iniciado o mais precocemente possível, a fim de evitar o aparecimento de casos contagiantes, quebrando, portanto, a cadeia epidemiológica e impedir a instalação de incapacidades física, que muito contribuem para os desajustes sociais, profissionais e psicológicos.

O acompanhamento fisioterápico faz-se necessário para prevenir e diminuir incapacidades física. O tratamento cirúrgico, para descompressão nervosa e correção de incapacidades física já instaladas, pode ser necessário.

2.10 PROFILAXIA

A profilaxia da Hanseníase visa ao controle da doença. No passado, era feita de forma errônea e estigmatizante, com separação de famílias e dos

filhos de doentes. Hoje, procura tornar o paciente um aliado das equipes de saúde.

Os enormes preconceitos e as barreiras culturais milenares, existentes em relação à enfermidade, constituem forte obstáculo profilaxia, pela não aceitação do doente na comunidade e pelos ultrapassados conceitos do povo em relação a doença (Talhari e Neves, 1997, p.151).

A mudança do nome lepra para Hanseníase buscou afastar as fantasias e os preconceitos sobre a moléstia. Todas as pessoas envolvidas com a doença devem divulgar, sempre que possível, os novos e atuais conceitos sobre a Hanseníase: doença curável, de baixa contagiosidade e contra a qual a maioria da população tem defesas imunológicas naturais.

Basicamente, a profilaxia será alcançada mediante diagnóstico precoce, tratamento, educação sanitária e acompanhamento dos familiares dos doentes.

Para realização do diagnóstico precoce, algumas atitudes são necessárias: conhecimento das áreas endêmicas da doença e priorização do trabalho nessas regiões, divulgação de informações corretas sobre a doença população, treinamento das equipes de saúde, exames da coletividade e acompanhamento dos familiares dos doente.

Os contatos intradomiciliares (que residem sob o mesmo teto há menos de cinco anos) dos doentes de todas as formas clínicas da Hanseníase deverão ser examinados. Após feito o exame clínico dos familiares, eles serão

encaminhados para tratamento, caso estejam doentes, ou liberados com a correspondente orientação sobre a doença: período de incubação, transmissão, sinais e sintomas e retorno ao serviço de saúde sempre que necessário.

Além das orientações, os contatos intradomiciliares deverão ser encaminhados para realização da vacina BCG. Esta vacina, também usada contra a Tuberculose, aumenta a resistência das pessoas contra a Hanseníase. Devem ser aplicadas duas doses da vacina BCG, por via intradérmica, com intervalo de seis meses entre as doses.

A equipe de saúde deve preparar-se não apenas para atividades de assistência individual ao doente, mas também para desenvolver a prática educativa com os pacientes, seus familiares e com a comunidade.