



TEMA-2017: Enfermedad de Hansen: A propósito de un Caso Médico-Legal



Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Fundado en 1845

**ISSN
2215-
2741**

Recibido: 30/10/2017
Aceptado: 15/12/17

Gretchen Flores Sandi¹
Ana Leonor Rivera Chavarría²
Patricia Solano Calderón³

¹Médico-Cirujano. Especialista en Medicina Legal. Departamento Medicina Legal. Poder Judicial / Escuela de Medicina Universidad de Costa Rica. Correo electrónico: gretchenflores@gmail.com

²Médico- Cirujano. Médica Salubrista Pública, Unidad Salud y Nutrición, Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Salud y Nutrición (INCIENSA): arivera@inciensa.sa.cr

³Médico-Cirujano. Especialista en Medicina Legal. Consejo Médico Forense. Departamento Medicina Legal. Poder Judicial. Correo electrónico: psolanoc@poder-judicial.go.cr

RESUMEN

La enfermedad de Hansen es una enfermedad infecciosa inflamatoria crónica que lesiona la piel, los nervios y otros órganos internos (testículos, hígado, etc.) causada principalmente por *Mycobacterium leprae*. La presentación clínica se produce con un amplio espectro síntomas como parches anestésicos hipo- pigmentado, placas eritematosas elevadas, nódulos y engrosamiento de nervios periféricos que muestran sensibilidad. La complicación más importante es la discapacidad y la deformidad. El diagnóstico de lepra se retrasa con frecuencia debido a su similitud con otras condiciones más comunes de la piel que prevalecen en algunas

áreas no endémicas. Se presenta un caso de una femenina, quien es diagnosticada con enfermedad de Hansen, luego de 7 años de ser tratada por otras patologías tales como anemia, pénfigo y poli neuropatía periférica, entre otros.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Hansen; Lepra; Retardo diagnóstico

ABSTRACT

Hansen's disease is a chronic inflammatory infectious disease that damages the skin, nerves and other internal organs (testicles, li-



ver, etc.) caused by the *Mycobacterium leprae* complex. Clinical presentation occurs with a broad spectrum symptoms, including hypopigmented anesthetic patches, elevated erythematous plaques, nodules and thickening of peripheral nerves showing sensitivity. The most important complication is disability and deformity. The diagnosis of leprosy is often delayed due to its similarity with other more common skin conditions that prevail in some non-endemic areas. We present a case of a female, who is diagnosed with Hansen's disease, after 7 years of being treated for other pathologies such as anemia, pemphigus and peripheral poly neuropathy, among others.

KEY WORDS

Hansen`s disease; Leprosy; Diagnostic delay

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Hansen, también conocida como Lepra, es una enfermedad infecciosa, crónica, cuyo único agente etiológico reconocido hasta hace poco era el bacilo llamado *Mycobacterium leprae* que afecta principalmente los nervios periféricos y la piel. Entre los signos y síntomas de la enfermedad se presentan decoloraciones o manchas cutáneas, con pérdida de la sensibilidad; de evolución lenta y de acuerdo con su progresión, puede generar alteraciones en el tracto respiratorio superior, los párpados, las manos, los pies, el polo anterior del globo ocular, los testículos y el riñón, incluso puede llegar a producir graves deformidades e incapacidades si no se recibe tratamiento oportuno (1,2).

Debido a las graves secuelas que es capaz de producir, fue que en 1991 la 44a Asamblea Mundial de la Salud aprobó la Resolución WHA44.9 en la que se estableció el compromiso de eliminar la lepra como problema de salud pública para fines del año 2000 (3). La

estrategia principal para lograr la eliminación fue la administración regular de poliquimioterapia (PQT) a todos los casos detectados, con lo cual se logra la curación de las personas y también se reduce la transmisión. La meta de eliminación de la lepra, definida como una prevalencia menor de 1 por 10.000 habitantes, efectivamente se alcanzó a nivel mundial en el año 2000 y el número de casos nuevos detectados anualmente ha tenido desde entonces un descenso constante, con una considerable reducción de la carga de enfermedad por lepra tanto en el mundo, como en la región de las Américas (4).

En Costa Rica, se ha comprobado que la eliminación nacional fue alcanzada en 1995, no así la eliminación a nivel sub-nacional (4,5), pues el diagnóstico de nuevos casos continúa y se espera que permanezca en los próximos años o incluso décadas. El diagnóstico tardío sigue siendo una realidad experimentada en la práctica, ya sea en atención primaria de salud o en referencia a centros. En este sentido, los sistemas de salud y las instituciones universitarias enfrentan un gran desafío en mantener a los profesionales de la salud actualizados e interesados en esta patología.

Ante un paciente con signo-sintomatología como la descrita, y dada la posibilidad de sesgos cognitivos favorecidos precisamente por la poca incidencia, esta entidad debe ser considerada entre los diagnósticos diferenciales por parte de los médicos tratantes, para orientar las pruebas diagnósticas y terapéuticas específicas requeridas; caso contrario cabría la posibilidad de un diagnóstico y tratamiento equivocados (agravado porque ningún tratamiento está exento de efectos secundarios), resultando en una demora diagnóstica que puede ser fácilmente evitable, que implica costos económicos, personales e institucionales innecesarios, que incluso podrían generar algún tipo de denuncia judicial por pacientes que no justificarían una dificultad diagnóstica solamente porque el mé-



dico obvió este diagnóstico entre los posibles.

Lo anterior se ejemplifica muy bien por el caso que se presenta de una femenina, que fue diagnosticada con Enfermedad de Hansen tras 7 años de ser tratada por otras patologías, tales como anemia, pénfigo buloso y poli neuropatía periférica, entre otros diagnósticos. Posterior al tratamiento su enfermedad dimitió. La forma en que se dio el retraso en el diagnóstico independientemente de cualquier resultado pericial trasciende al campo de la medicina asistencial.

REPORTE DE CASO

Se trata de femenina de 61 años, que narra control con Hematología desde el año 1993 por anemia secundaria a hipermenorrea y desde setiembre del mismo año, en dicho servicio, por lesiones dérmicas en manos, descritas como vejigas que clínicamente fueron catalogadas como Pénfigo Buloso por su médico tratante, especialista en Inmunología Clínica, por lo que fue medicada con prednisona y dapsona, en períodos alternos por algunos meses entre los años: 1994, 1995 y 1996.

Cuando la paciente consultó por primera vez por las lesiones dérmicas, su médico tratante anota en los planes de acción que se envió para biopsia de piel (estudio que sirve para descartar o confirmar el diagnóstico de Pénfigo Buloso); sin embargo, en la consulta de noviembre del mismo año se indica ausente en la consulta de Dermatología. También en julio de 1996 se anota que se envía a Dermatología y no consta en el expediente médico tal consulta.

Hay evidencia por expediente médico que previo a la consulta por las lesiones en las manos, la paciente ya presentaba alteración sensitiva en las manos y había sido referida a Reumatología en abril de 1994 para descartar Síndrome del Túnel Carpal, el cual fue

declinado por examen físico por dicha especialidad.

Para febrero de 1996 fue tratada con carbamacepina por presentar neuropatía sensitiva en miembros superiores e inferiores, se refiere a Neurología, se le realiza estudios de neurografía sensitiva y motora, determinando en julio de 1996 que presenta una neuropatía predominantemente sensitiva y probablemente secundaria a Dapsona, que no mejoró con la suspensión de dicho tratamiento.

En el año 1999 trabajando en una empresa hubo una inundación y con el aseo asoció una úlcera de primer orjejo del pie derecho que describe como una ampolla, fue atendida en Clínica Periférica, con cultivos positivos por *Staphylococcus aureus* y *Candida albicans*, tratada con antibióticos e incapacidad. Fue estudiada por múltiples servicios: Vascular Periférico, Dermatología, Medicina Interna, Medicina General y Neurología sin lograr realizar diagnóstico. Fue en marzo del año 2000 que un médico general describió lesiones más típicas: manchas hipocrómicas y rosadas con alteración de la sensibilidad, por lo que Dermatología pensó en el diagnóstico y solicitó estudios específicos, logrando hacer el diagnóstico en setiembre del mismo año, se le hizo biopsia y fue enviada de urgencia al Hospital Nacional donde había sido valorada inicialmente, para iniciar tratamiento trisociado por diagnóstico de enfermedad de Hansen- Lepra lepromatosa difusa (la biopsia fue compatible con enfermedad de Hansen tipo lepromatoso marginal y baciloscopia +++). En ese momento se describían lesiones hipocrómicas e hiperestésicas diseminadas en todo el cuerpo, topografía diseminada en miembros superiores anterior y posterior y miembros inferiores. Se externó criterio de que la dapsona puede haber modificado el cuadro perfectamente, ya que la recibió por 3 años.

Valorada en Dermatología y tratada durante 2 años con dapsona, rifampicina y clofazimi-



na, con efectos secundarios de pérdida de las uñas, vómitos, fiebre, cefalea e hiperpigmentación. A los dos años las biopsias reportaron ausencia de la enfermedad de Hansen. Sin poder revertir por completo el daño neurológico que esta bacteria causó en los nervios y que incluso tenía previo a la aparición de las ampollas en las manos. Su familia fue sometida a estudios sin que a la fecha de la valoración médico legal reportaran más casos. Dijo desconocer cuál pudo ser el contagio y negó alteración de la inmunidad. Niega haber tenido otras lesiones asociadas en la piel a las descritas como ampollas en las manos. Manifestó no haber recuperado la sensibilidad sobre todo en manos, pies y rostro.

En biopsia realizada en 2004 se anota diagnóstico de Lepra Borderline Lepromatosa con granulomas histioides y escasos bacilos enteros. Linfa cutánea negativa en años 2004 a 2006. En 2005 se realizó electromiografía compatible con polineuropatía sensitivo motora axonal moderada a severa de cuatro segmentos.

El caso fue valorado en primera y segunda instancia médico legales, por motivo de que la paciente presentó un proceso judicial contra el médico tratante, al ser valorada en la segunda instancia (Consejo Médico Forense) el motivo de apelación fue que su representante legal agravió que la segunda enfermedad se originó debido a la exposición de los medicamentos suministrados de una enfermedad mal diagnosticada.

Al momento de la valoración médico legal aquejó áreas de anestesia e hipoestesia en el rostro, sin regionalizar, además hipoestesia generalizada en tronco y extremidades, que predominaba en extremos distales. Sin otros hallazgos.

DISCUSIÓN

En este caso como hallazgo compatible con la patología tuvo además de las lesiones dérmicas,

la polineuropatía de predominio sensitiva y con un componente primordialmente de tipo neuroaxonal. Se constata que desde 1994 recibió atención médica por cuadro de lesiones dérmicas que se catalogó como pénfigo buloso (enfermedad inmunológica) y se trató desde entonces con drogas inmunosupresoras con resultados variados y recidivas constantes, lo cual facilita la reproducción en un determinado momento del bacilo de Hansen (enfermedad infecciosa) con lo anterior disminuyó su inmunidad natural y el bacilo *Micobacterium leprae* en esta condición tiende a multiplicarse más rápidamente, perjudicando a la paciente, ya que los pacientes con Lepra lepromatosa muestran una inmunidad celular específica deteriorada en mayor o menor grado.

Con respecto al tratamiento y evolución, médicamente la dapsona es básica para el tratamiento de la enfermedad de Hansen, de tipo Multibacilar como la tipo Paucibacilar. El haber suministrado concomitantemente Prednisolona y Dapsona para el tratamiento de pénfigo (del que fue mal diagnosticada), hizo que por medio de la prednisolona disminuyera la inmunidad y se favoreciera la multiplicación del bacilo; por medio de la Dapsona se estaban destruyendo los bacilos (atacando la infección). Esta última droga es de elección en cualquier tipo de lepra. Lógicamente al cambiar la inmunidad en forma desfavorable para el paciente y facilitar la multiplicación del bacilo *Mycobacterium leprae*, la clasificación inicial, el comportamiento natural de la enfermedad y el pronóstico del paciente no es el mismo con el uso de corticoesteroides, que sin ellos. Lo cierto es que las polineuropatías tóxicas por Dapsona son raras y son predominantemente motoras, por lo que no se relaciona en este caso, ya que la paciente lo que presentaba era una polineuropatía predominantemente sensitiva.



Al respecto, sesgos cognitivos que potencian errores o retardo en el diagnóstico médico, reflejan una inclinación a pensar de cierta manera, habitualmente involuntaria e inconsciente, frecuentemente por aceptar un diagnóstico que no ha sido verificado por completo, además es menos probable diagnosticar una enfermedad que hace mucho tiempo no se ha visto. Tener presente que la patología aún está presente en el país, enriquece el conocimiento biomédico que puede ser usado para entender la situación y para generar hipótesis a través de una cadena de razonamiento causal (6).

No existen publicaciones recientes sobre la situación epidemiológica de la patología a nivel sub-nacional, que oriente a la comunidad médica y le permita identificar lo antes posible cuáles son las áreas o grupos de población en donde puede concentrarse un alto número de casos no tratados o un alto número de casos nuevos que no han sido detectados, o incluso que pueden tener un alto porcentaje de casos nuevos con discapacidad leve.

La posibilidad de no estar detectando todos los casos nuevos pone un reto importante que puede estar reflejando demoras en la detección y diagnóstico, resultando en un patrón de transmisión extendida en las comunidades (5,7). Esto según los expertos puede ocurrir por algunos factores como:

- Inadecuadas habilidades del personal de salud para hacer un diagnóstico adecuado.
- Alto grado de estigma en las comunidades que lleva a que se oculten los casos.
- Deficientes esfuerzos del programa en la búsqueda de casos.
- Inefectivas o inapropiadas estrategias de información, educación y comunicación en las áreas afectadas.
- Dificil acceso a los servicios de salud y costo de los mismos.

- Limitada participación e involucramiento de la comunidad.

Ante este panorama la respuesta debe ser la adaptación del Programa Nacional de control Lepra a la realidad nacional, que ofrezca tratamiento y servicios de apoyo a los casos nuevos hasta tanto sigan presentándose casos en la población.

El problema mundial es que las personas, incluidos los planificadores de salud y quienes financian la atención de salud, no han comprendido el concepto de eliminación a una prevalencia de <1 caso por 10 000 habitantes, pensando en cambio que significa la ausencia de casos.

La posibilidad de eliminación también ha limitado la investigación de la lepra, quedan muchas preguntas de investigación importantes que podrían afectar la práctica y la política de atención nacional.

Vigilancia y entrenamiento

La vigilancia debe realizarse en un entorno integrado utilizando indicadores clínicamente relevantes. Es probable que el número de casos nuevos disminuya a medida que se produce la integración, y es fundamental establecer si el sistema de vigilancia no detecta a los pacientes con lepra (3). Se podrían establecer áreas especiales de vigilancia en las regiones donde se ha producido la integración; estas áreas deben usar el hallazgo activo de casos para mantener una imagen precisa de los indicadores clave. Por ejemplo, las tasas de discapacidad dan una indicación aproximada del tiempo de diagnóstico, número de casos multibacilares, pacientes menores de 18 años.

El diagnóstico de la Lepra es clínico. El diagnóstico es simple, pero requiere habilidad para diferenciar las lesiones cutáneas y reconocer la afectación nerviosa. Los trabajadores de la salud en el primer nivel de



atención deben ser entrenados para identificar al menos dos signos cardinales de la lepra: lesiones cutáneas anestésicas y nervios engrosados. Esto implica capacitar, supervisar y monitorear al personal de atención primaria de salud, así como ofrecer capacitación de actualización.

CONCLUSIONES

En conclusión, la enfermedad de Hansen (Lepra Lepromatosa) es una patología infrecuente, con presentación clínica variada, cuyo diagnóstico es difícil en etapas tempranas porque se confunde con otras enfermedades más frecuentes, y sobre todo en este caso que epidemiológicamente no se tiene el antecedente de contactos cercanos positivos, que es un elemento que ayuda a pensar en el diagnóstico. Sin embargo, su baja incidencia puede originar sesgos cognitivos a la hora de establecer el diagnóstico médico, que originen errores o demoras diagnósticas y terapéuticas, evitables, por lo que conviene que los profesionales de la salud tengan presente la sintomatología que produce y que no ha sido eliminada a nivel subnacional. En este caso, el atraso en el diagnóstico correcto se debió tanto al tipo de enfermedad que presentó como al incumplimiento de medidas diagnósticas propuestas, además el daño que presenta en la actualidad es propio del compromiso que causa el bacilo en los nervios.

BIBLIOGRAFÍA

1. OMS. Lepra. Nota descriptiva N°101 [Enero, 2014] Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs101/es/>
2. Ministerio de Salud, CCSS, Inciensa, UCR. Normas para la atención integral y control de la enfermedad de Hansen en Costa Rica, publicadas en el Diario Oficial La Gaceta N0. 204 del 23 de octubre del 2013

3. Lockwood DN, Suneetha S. Leprosy: too complex a disease for a simple elimination paradigm. *Bull World Health Organ.* 2005;83(3):230-5.

4. Jaramillo-Antillón O, Espinoza-Aguirre A, Lobo-Philp R. Hansen en Costa Rica: pasado, presente y futuro. *Acta Médica Costarricense.* 2009; 51:229-3

5. PAHO. Plan de Acción para acelerar el logro de la Eliminación de la Lepra en América Latina y el Caribe (Líneas de Acción para alcanzar las metas y los logros regionales 2012-2015). In: PAHO, editor. 2012. p. 64.

6. Peña L. La naturaleza dual del proceso diagnóstico y su vulnerabilidad a los sesgos cognitivos. *Rev Med Chile.* 2012; 140: 806-810.

7. Alves CRP, Ribeiro MMF, Melo EM, Araújo MG. Teaching of leprosy: current challenges. *An Bras Dermatol.* 2014; 89(3):454-9.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

No se dieron situaciones de conflicto de intereses.