

Reacciones vasculonecroticas en la lepra. Descripción de dos casos de fenómeno de Lucio

Vasculonecrotic reactions in leprosy. Two cases of Lucio's phenomenon

L. Lezcano*, B. Di Martino**, G. Galeano*, A. Aldama*, M. Rodríguez*, O. Knopfelmacher*, L. Bolla*

*Dermatólogo. **Dermatopatólogo. Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional. Asunción. Paraguay.

Correspondencia:

Beatriz di Martino
Dermatopatología
Paraguari 1033 casi Teniente Fariña
1325 Asunción, Paraguay
Teléfono: 595 21 446 991
e-mail: beatrizdimartino@gmail.com

Resumen

El Fenómeno de Lucio (FL), probablemente mediado por inmunocomplejos, se caracteriza por una reacción cutánea necrosante grave que ocurre en pacientes portadores de Lepra no nodular[1]. La literatura revisada muestra inadecuado uso de esta definición. Muchos autores identifican como Fenómeno de Lucio las reacciones vasculonecroticas que ocurren en formas distintas a la Lepra difusa[2, 9]. Presentamos dos casos clínicos de pacientes con formas difusas de Enfermedad de Hansen que desarrollaron fenómenos vasculonecroticos.

(L. Lezcano, B. Di Martino, G. Galeano, A. Aldama, M. Rodríguez, O. Knopfelmacher, L. Bolla. Reacciones vasculonecroticas en la lepra. Descripción de dos casos de fenómeno de Lucio. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(4):161-163)

Palabras clave: Fenómeno de Lucio, enfermedad de Hansen, reacciones vasculonecroticas.

Summary

The Lucio's phenomenon (LP), probably mediated by immune complexes, is a severe necrotizing skin reaction that occurs mainly in patients with non-nodular lepromatous leprosy. The literature review shows that there is an inadequate use of this definition. Several authors identify as LP the vasculonecrotic reactions that occur in other forms than the diffuse leprosy. We present two cases of patients with Hansen's disease, who developed vasculonecrotic reactions.

Key words: Lucio's phenomenon, Hansen's disease, vasculonecrotic reactions.

El Fenómeno de Lucio (FL) fue descrito por Lucio y Alvarado en 1852 en México, y recibió esa denominación en 1948 por Latapi y Zamora[3]. La descripción original de estos autores sobre el FL incluía el cuadro necrotizante presente en pacientes con la forma pura y primitiva de la Lepra difusa que nunca evoluciona a placas, pápulas y nódulos.

El Fenómeno de Lucio es mas común en pacientes que no recibieron tratamiento o en aquellos que lo recibieron de manera inadecuada, y se manifiesta clínicamente como máculas purpúricas que progresan a lesiones ulcerosas superficiales, poligonales o anguladas, con sensación quemante, en un paciente sin fiebre, sin síntomas generales ni daño visceral. El cuadro dura no más de 15 días. El FL puede

ser reemplazado en el curso de la evolución de la enfermedad por el Eritema Nodoso (ENL) que se diferencia de él por úlceras más extensas, con necrosis profunda, dolorosas, en un paciente con fiebre y alteración del estado general en el cual sus lesiones se resolverán, a deferencia del FL, en forma lenta[4].

Casos clínicos

Caso 1

Paciente de sexo masculino, de 55 años de edad, que consulta por úlceras en miembros inferiores de 1 año de evolu-



Figura 1. Caso Clínico N° 1.- Múltiples úlceras de fondo necrótico, límites netos, bordes irregulares, forma y tamaño variables, en dorso de pie izquierdo de aspecto suculento con descamación, las menores de 2 cm y una localizada en cuarto espacio interdigital de 4,5 cm. Se observan también máculas purpúricas estrelladas de varios tamaños.

ción, de aparición espontánea, que aumentan progresivamente en número y tamaño. Hace 15 días aparecen nuevas úlceras en miembros superiores. Realizó tratamiento con ciprofloxacina 500 mg/día por 1 semana por infección del tracto urinario inferior. Refiere congestión nasal de varios años de evolución.

Al examen físico presenta múltiples úlceras de fondo necrótico, límites netos, bordes irregulares, forma y tamaño variables, la mayor de 8 cms. de diámetro y la menor de 2 cms. de diámetro, en miembros inferiores, superiores y pabellón auricular izquierdo que asientan sobre piel de aspecto suculento. Fascie infiltrada (leonina), raleamiento de 1/3 distal de cola de cejas, lóbulos de orejas en badajo de campana. Sensibilidades táctiles, térmicas y dolorosas abolidas en miembros superiores e inferiores. Se palpa nervio cubital derecho. Baciloscopia: +++

Caso 2

Paciente de sexo masculino de 49 años de edad, que consulta por máculas purpúricas en miembros superiores e inferiores, múltiples de aparición espontánea, asintomáticas de 12 días de evolución. Desde hace 6 meses refiere parestesia y debilidad muscular en miembros inferiores. Refiere congestión nasal y epistaxis ocasionales.

Al examen físico presenta múltiples máculas purpúricas de forma estrellada, de 1,5 a 4 cm de diámetros, de bordes irregulares y límites netos, localizadas en miembros superiores e inferiores. Telangiectasias en tórax y espalda. Infiltración difusa de cara y alopecia de cola de cejas. Sensibilidad



Figura 2. Caso Clínico N° 2.- Máculas purpúricas de forma estrellada, de 1,5 a 4 cm de diámetros, de bordes irregulares y límites netos, localizadas en miembros inferiores.

térmica abolida en territorio peroneo y cubital bilateral. Baciloscopia: +++

El examen histopatológico de las biopsias practicadas en estos pacientes, revela necrosis isquémica de la epidermis, vasculitis aguda leucocitoclástica de vasos de la dermis superficial y media, y en ambos casos un infiltrado inflamatorio crónico con macrófagos espumosos. La coloración de Ziehl Neelsen para la búsqueda de bacilos ácido alcohol resistentes (BAAR) fue negativa en el primer caso, observándose no obstante, citoplasma basófilo granulado en los macrófagos[8]. El segundo caso demostró positividad para bacilos (+++).

Comentario

El Fenómeno de Lucio (FL) es una reacción vasculonecrotica que ocurre solo en pacientes con forma difusa de Lepra. Esto sostuvo Latapy en 1948 advirtiendo del uso inapropiado del término por algunos autores, que lo usan para cualquier forma de reacción vasculonecrotica en pacientes con otras formas de lepra multibacilar[5, 9].

Las características del fenómeno de Lucio incluyen[2, 6]: 1) Ocurre solo en forma difusa de la Lepra sin presencia de placas o nódulos; 2) Ocurre en individuos sin tratamiento o con tratamiento insatisfactorio; 3) Se presenta con máculas rojizas que se ulceran en forma superficial, formando lesiones triangulares, poligonales o anguladas con sensación quemante; 4) Paciente afebril sin síntomas generales, ni daño visceral; 5) Resolución rápida con el tratamiento habitual para la Lepra, dejando una cicatriz atrófica; y 6) Histopatología con cambios vasculares críticos (proliferación endotelial, obliteración luminal y trombosis de vasos de mediano

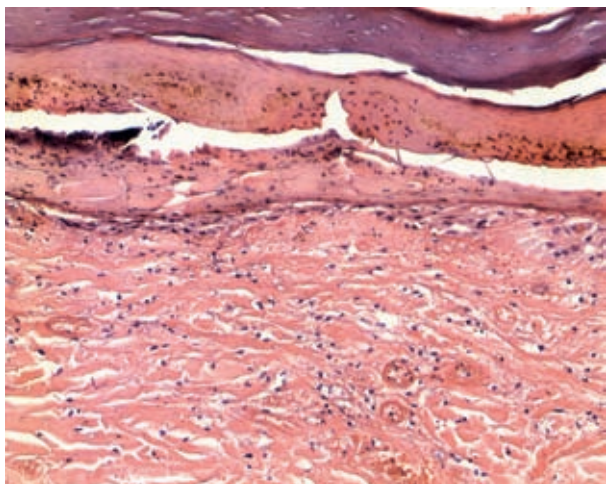


Figura 3. Histopatología.- Necrosis isquémica de la epidermis y vasculitis aguda leucocitoclástica de vasos de la dermis superficial. La búsqueda de bacilos fue positiva.

calibre de dermis y subcutáneo que llevan a la isquemia epidérmica).

Los pacientes con FL pueden desarrollar las reacciones vasculonecroticas asociadas al ENL en el curso de la enfermedad, que se diferenciaran del FL por ser más extensas, con profunda necrosis, dolor y alteración del estado general del paciente. La resolución en estos casos será lenta y el tra-

tamiento multibacilar por si solo no producirá la remisión de las lesiones, requiriéndose en estos últimos casos terapéuticas adicionales (talidomida, corticoides)[7].

Un aspecto a ser tenido en cuenta en el primer caso es la ausencia de bacilos a pesar de que la búsqueda del mismo se hizo exhaustivamente. El paciente había recibido tratamiento antibiótico con ciprofloxacina. Los hallazgos histológicos nos ilustran que incluso ante la ausencia de bacilos, la presencia de células de Virchow y la vasculitis necrotizante son importantes claves en el diagnóstico de FL, que debe hacerse siempre bajo correlación clínico-patológica.

En Paraguay se han reportado menos de una decena de casos de FL[9, 10].

Conclusión

El FL como parte de los estados reaccionales de la Lepra tiene muy baja frecuencia. Estos dos casos son los primeros descritos en nuestro servicio en los últimos 5 años. Hacemos énfasis en la gran utilidad que nos brinda la biopsia cutánea, ya que la denominación “Fenómeno de Lucio” solo debe ser empleada bajo correlación anatomo-clínica y con criterios clínicos estrictos. Para finalizar destacamos la importancia de caracterizar adecuadamente este fenómeno y diferenciarlo de las reacciones vasculonecroticas del ENL debido a las implicancias terapéuticas.

Bibliografía

1. Helmer KA, Fleischfresser I, Kucharski L, Fillus Neto J, Rodríguez Santamaría J. Fenómeno de Lucio (eritema necrosante) na gestacao. *An bras Dermatol* 2004; 79: 205-10.
2. Fogagnolo L, Macedo de Souza E, Cintra ML, Neves Ferreira Velho E. Vasculonecrotic reactions in Leprosy. *Brazilian Journal of Infectious Diseases* 2007; 11: 378-82.
3. Pursley TV, Jacobson RR, Apisarnthanarax P. Lucio's Phenomenon. *Arch Dermatol* 1980; 116: 201-4.
4. Moschella SL. The lepra reaction with necrotizing skin lesions: a report of six cases. *Arch Dermatol* 1967; 95: 565-75.
5. Sehgal VN. Lucio's phenomenon/erythema necroticans. *In J Dermatol* 2005; 44: 60-5.
6. Ang P, Tay YK, Ng SK, Seow CS. Fatal Lucio phenomenon in 2 patients with previously undiagnosed leprosy. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 958-61.
7. Euzebio SL, Leite E, Alves HL, Sales de Souza L. Vasculitis in Leprosy Mimicking Rheumatic diseases. *Rev Bras Reumatol* 2007; 47: 140-4.
8. Hussain R, Lucas SB, Kifayet A et al. Clinical and histological discrepancies in diagnosis of ENL reactions classified by assessment of acute phase proteins SAA and CRP. *Int J Lepr* 1995; 63: 222.
9. Aldama AB, Correa J, Rivelli V, Mendoza G. Fenômeno de Lucio. Comunicación de 4 casos em lepra no difusa. *Méd Cutan Iber Lat Am* 2002; 30: 229-33.
10. Innami S, Leguizamón OR, Alvarenga AE. 2 cases of Lucio phenomenon in Paraguay. *Repura* 1973; 42: 12-5.