

*CONTENIDO*

	Pág N°
<b>PODER EJECUTIVO</b>	
Decretos.....	2
Acuerdos .....	28
<b>DOCUMENTOS VARIOS</b> .....	29
<b>TRIBUNAL SUPREMO DE ELECCIONES</b>	
Edictos .....	38
Avisos.....	40
<b>CONTRATACIÓN ADMINISTRATIVA</b> .....	40
<b>REGLAMENTOS</b> .....	44
<b>INSTITUCIONES DESCENTRALIZADAS</b> .....	55
<b>RÉGIMEN MUNICIPAL</b> .....	59
<b>AVISOS</b> .....	60
<b>NOTIFICACIONES</b> .....	74
<b>FE DE ERRATAS</b> .....	79

**PODER EJECUTIVO**

**DECRETOS**

N° 37909-S

LA PRESIDENTA DE LA REPÚBLICA  
Y LA MINISTRA DE SALUD

En uso de las facultades que le confieren los artículos 140 incisos 3) y 18) y 146 de la Constitución Política; artículo 28 párrafo segundo de la Ley N° 6227 del 2 de mayo de 1978 “Ley General de la Administración Pública”, artículos 1, 2, 3 y 9 de la Ley N° 5395 de 30 de octubre de 1973 “Ley General de Salud”; artículo 2 inciso b) y c) de la Ley N° 5412 de 8 de noviembre de 1973 “Ley Orgánica del Ministerio de Salud”.

*Considerando:*

1°—Que la Ley General de Salud dispone en el artículo 1° que la salud de la población es un bien de interés público tutelado por el Estado.

2°—Que es función del Estado a través de sus instituciones velar por la protección de la salud de la población y garantizar el bienestar de los ciudadanos.

3°—Que en la actualidad se conoce mejor la enfermedad de Hansen o lepra, lo que ha permitido desarrollar e implementar nuevas estrategias para la atención, al mismo tiempo en que se minimiza el estigma hacia la misma.

4°—Que siendo la enfermedad de la lepra un padecimiento tan antiguo sinónimo del destierro social aislamiento y rechazo derivado de la ignorancia y el conocimiento científico de esta enfermedad que es crónica, transmisible, poco contagiosa; causada por el bacilo *Mycobacterium leprae* a medida que Costa Rica cuenta con un índice de tendencia baja de mortalidad insignificante, sin embargo las secuelas socioeconómicas y psicológicas que producen al paciente y su familia han hecho que sea una enfermedad estigmatizante. Lo que requiere de un mayor esfuerzo y dedicación así como medidas especiales, en el marco de políticas afirmativas.

5°—Que por todas las consideraciones expuestas, se hace necesario y oportuno la Norma para la Atención Integral y Control de la Enfermedad de Hansen en Costa Rica.

6°—Que por todas las consideraciones expuestas, se hace necesario y oportuno la Oficialización de la “NORMA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL Y CONTROL DE LA ENFERMEDAD DE HANSEN EN COSTA RICA” **Por tanto:**

DECRETAN:

**OFICIALIZACIÓN DE LA “NORMA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL Y CONTROL DE LA ENFERMEDAD DE HANSEN EN COSTA RICA”**

Artículo 1°—Oficialícese para efectos de aplicación obligatoria la “NORMA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL Y CONTROL DE LA ENFERMEDAD DE HANSEN EN COSTA RICA”, contenida en el anexo.

Artículo 2°—El Ministerio de Salud velará por la correcta aplicación de la presente norma.

Artículo 3°—Rige a partir de su publicación.

Dado en la Presidencia de la República.—San José, a los dieciocho días del mes de abril del dos mil trece.

LAURA CHINCHILLA MIRANDA.—La Ministra de Salud, Dra. Daisy María Corrales Díaz.—1 vez.—O. C. N° 17486.—Solicitud N° 2708.—C-9412920.—(D37909-IN2013069062).

**Ministerio de Salud de Costa Rica  
Caja Costarricense del Seguro Social  
Instituto Costarricense de Investigación  
y Enseñanza en Nutrición y Salud  
Universidad de Costa Rica**

**NORMAS PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL Y CONTROL DE LA ENFERMEDAD DE HANSEN EN COSTA RICA**

San José, Costa Rica

2012

Presentación de la Señora Ministra de Salud

La Organización Mundial de la Salud (OMS) desde su Centro de Prensa comunicó en febrero de 2010, cifras oficiales que muestran que hay más de 231.000 personas afectadas con lepra, principalmente en Asia y África de 121 países y territorios

La lepra o Enfermedad de Hansen es un padecimiento tan antiguo como el hombre, sin embargo se fue convirtiendo en un sinónimo de destierro social, aislamiento y rechazo, debido a diversos factores de orden cultural, social e incluso religioso, todos derivados de la ignorancia y la falta de un conocimiento científico del tema. En la actualidad conocemos mejor esta enfermedad, lo que nos ha permitido desarrollar e implementar nuevas estrategias para la atención, al mismo tiempo en que se minimiza el estigma hacia la misma.

Esta enfermedad es crónica, transmisible, poco contagiosa, causada por el bacilo *Mycobacterium leprae*. Actualmente se acepta que este bacilo posee poca capacidad de invasión, escasa virulencia, y que se necesitan varios años de exposición íntima, para que se transmita de una a otra persona sana. Se caracteriza por lesiones cutáneas, en mucosa y nervios periféricos que provocan consecuentemente anestesia, debilidad muscular, y parálisis. También alteraciones tróficas de la piel, los músculos y los huesos. La enfermedad tiene un largo período de incubación hasta 10 - 15 años, es de muy prolongada evolución y se cuenta con un tratamiento efectivo para lograr su cura definitiva.

**Junta Administrativa**

**Jorge Luis Vargas Espinoza**  
DIRECTOR GENERAL IMPRENTA NACIONAL  
DIRECTOR EJECUTIVO JUNTA ADMINISTRATIVA

**Licda. Marcela Chacón Castro**  
MINISTERIO DE GOBERNACIÓN Y POLICÍA

**María Isabel Brenes Alvarado**  
REPRESENTANTE EDITORIAL COSTA RICA

**Lic. Isaías Castro Vargas**  
REPRESENTANTE MINISTERIO DE CULTURA Y JUVENTUD

**Imprenta Nacional**  
Costa Rica

La Enfermedad de Hansen existe en forma endémica en Costa Rica, lo que quiere decir que se mantiene a lo largo de mucho tiempo en una población o zona geográfica determinada. En el último estudio de prevalencia, realizado en el 2005, se determinó que la tasa de prevalencia para el periodo 1995 al 2002 fue de 0,1 casos por cada diez mil habitantes.

La detección por año, en nuestro país, es alrededor de 15 a 20 casos nuevos, manteniéndose de esta manera casi inalterable durante los últimos cinco años. La mortalidad es insignificante y no representativa, sin embargo las secuelas socioeconómicas y psicológicas que producen en el paciente y su familia, han hecho que sea una de las enfermedades más estigmatizantes.

Afortunadamente en la actualidad conocemos la etiología, sus formas clínicas, métodos de diagnóstico, algunos factores de riesgo, y se cuenta con un tratamiento eficaz, que cura y que nos permite plantear su erradicación como problema de salud pública.

El control de la Enfermedad de Hansen se basa fundamentalmente en el diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno de los casos con poliquimioterapia (PQT) para lograr la curación. La implementación de la PQT a nivel mundial, produjo impacto en la prevalencia mundial, pasando de 5,6 millones de casos registrados en 1985 a 610.000 casos registrados en 2002.

Esta norma pretende ser una herramienta de ayuda para el personal de salud donde se estandarizan los procedimientos de diagnóstico, tratamiento, vigilancia y control tanto de los casos confirmados y sus contactos. El cumplimiento de esta norma garantizará progresar hacia la erradicación de esta enfermedad.

Dra. Daisy María Corrales Díaz, MSc Ministra de Salud

#### TABLA DE CONTENIDOS

1. Introducción
    - 1.1. Objetivo General de la norma
    - 1.2. Objetivos Específicos
  2. Aspectos clínicos de la enfermedad
    - 2.1. Lepra lepromatosa
      - Variedad nodular
      - Variedad Difusa
    - 2.2. Lepra tuberculoide
    - 2.3. Casos indeterminados
    - 2.4. Casos dimorfos o limítrofes
  3. Clasificación de la Enfermedad de Hansen, para su manejo
    - 3.1. Enfermedad de Hansen paucibacilar
    - 3.2. Enfermedad de Hansen Multibacilar
  4. Reacciones
    - 4.1. Reacción tipo I (Reacción de Reversa)
    - 4.2. Reacciones tipo II
      - Eritema nudoso
      - Eritema necrosante o fenómeno de Lucio
      - Eritema polimorfo
  5. Detección del paciente portador de Enfermedad de Hansen
    - 5.1 Examen de contactos
    - 5.2 Examen de caso sospechoso
    - 5.3 Examen de consultantes por otros motivos
  6. Diagnóstico
    - 6.1 Diagnóstico en el Laboratorio Clínico
    - 6.2 Microbiología de la lepra
    - 6.3 Toma de muestras para el examen bacteriológico
    - 6.4 Técnica para la obtención de la muestra
    - 6.5 Precauciones en la recolección de las muestras
    - 6.6 Baciloscopia
    - 6.7 Diagnóstico histopatológico
      - a) En el tipo lepromatoso
      - b) En el tipo tuberculoide
      - c) En los casos indeterminados
      - d) En los casos limítrofes, dimorfos o bordeline
    - 6.8 Lepromina o Prueba de Mitsuda
    - 6.9 Diagnóstico diferencial
  7. Tratamiento
    - 7.1 Medicamentos poliquimioterapia
      - Dapsona
      - Rifampicina
      - Clofazimina
    - 7.2 Medicamentos de segunda línea
      - Ofloxacina
      - Claritromicina
      - Talidomida
    - 7.3 Poliquimioterapia en enfermedad de Hansen multibacilar:
    - 7.4 Poliquimioterapia en Hansen paucibacilar:
    - 7.5 Tratamiento de lepra en situaciones especiales
    - 7.6 Tratamiento de las manifestaciones agudas de la Lepra
    - 7.7 Criterios de alta de tratamiento
  8. Implementación de la estrategia tratamiento supervisado
    - 8.1 Principios y componentes del TES
    - 8.2 Seguimiento por farmacéutico
    - 8.3 Seguimiento Médico
    - 8.4 Seguimiento por Laboratorio
    - 8.5 Seguimiento por Enfermería
    - 8.6 Responsable de dar el tratamiento estrictamente supervisado:
    - 8.7 Frecuencia de la dosis del medicamento
    - 8.8 Registro de la administración del medicamento
    - 8.9 Distribución de los fármacos:
    - 8.10 Sistema de registro y notificación de la estrategia TES.
    - 8.11 Evaluación
  9. Recidiva clínica en la enfermedad de Hansen
    - multibacilar y paucibacilar
    - 9.1 Recidiva en la Enfermedad de Hansen multibacilar:
    - 9.2 Recidiva en la Enfermedad de Hansen paucibacilar:
  10. Prevención de la discapacidad, autocuidado y rehabilitación
    - 10.1 Manejo integral de la persona con Hansen:
    - 10.2 Clasificación de la discapacidad de la lepra:
    - 10.3 Prevención y reducción de los daños físicos:
    - 10.4 Cuidado de sí mismo:
    - 10.5 Rehabilitación de base comunitaria:
  11. Vigilancia epidemiológica de la enfermedad de Hansen
    - 11.1 Definiciones operativas:
    - 11.2 Indicadores de monitoreo y evaluación
      - a. Indicadores para el monitoreo del progreso
      - b. Indicadores para valorar la calidad de los servicios
      - c. Instrumentos de recolección de información
      - d. Procedimientos para la vigilancia
      - e. Métodos de Control
      - f. Medidas preventivas
  4. Glosario
  5. Anexos
    - Anexo 1. Boleta de notificación individual
    - Anexo 2
      - Ficha investigación casos
    - Anexo 3
      - Formulario para la investigación de contactos
    - Anexo 4 Ficha de Control de Tratamiento
    - Anexo 5
      - Procesamiento de las muestras
  6. Bibliografía
1. Introducción
 

La enfermedad de Hansen, ha representado desde el punto de vista sanitario un reto, tanto para el personal de salud dedicado a su atención, como también para aquellos dedicados al análisis epidemiológico y gerencial de la salud.

Lo anterior obedece al hecho de que esta enfermedad posee una serie de patrones clínicos, que desafían al clínico y al investigador; además, dados los importantes logros que el país ha alcanzado en salud, las diversas actividades de vigilancia, evaluación y control han sido necesariamente adaptadas al nuevo enfoque de atención tanto médico, social como preventivo, que exigen nuestros indicadores de salud.

El abordaje multidisciplinario para la enfermedad de Hansen que se describe en el presente documento, comprende la coordinación de las actividades del personal de salud en todos los niveles de atención, como las de los servicios de educación, información y bienestar social, fortaleciendo de esta manera el enfoque que el Sector Salud ha promovido para abordar integralmente la salud de la población.

Bajo los procedimientos y lineamientos señalados en este manual, se logra no solo la atención del enfermo y sus contactos, sino también se brinda énfasis en las acciones de promoción y

prevención de la enfermedad, con este enfoque biopsicosocial de la enfermedad de Hansen, se propicia que la promoción y prevención se dirija principalmente al paciente, la familia, y la comunidad, estimulando la participación social en el cuidado de la salud, en la ejecución de las actividades y en la gestión de los servicios.

Estas normas establecen un nuevo punto de partida, al abordar integralmente a la enfermedad de Hansen, con un enfoque diferente al de intentos previos de erradicación.

El desafío es trabajar de forma solidaria y comprometida con la población, utilizando a la educación y a la promoción de la salud como pilares de la prevención y acceso a nuestros servicios de salud.

Este tipo de iniciativas, que contribuyen al mejoramiento de las condiciones de vida de nuestra población y fortalecen la eficiencia y eficacia de la gestión en salud, deben ser apoyadas y ser ejes conductores de la acción de la salud del país.

Dr. Orlando Jaramillo Antillón.

Profesor Emérito Universidad de Costa Rica

1.1 **Objetivo general de la norma**

Ofrecer al personal de los establecimientos de salud públicos y privados, un documento donde se indiquen los pasos a seguir en el manejo integral de los pacientes con Enfermedad de Hansen y su tratamiento, con el propósito de contribuir a reducir la carga de enfermedad que este evento ocasiona. Se pretende que la norma guíe y apoye al personal de salud a reducir los casos y los daños expresados en la gravedad de las lesiones físicas, grado de incapacidad, así como en los problemas sociales que deriven de esta enfermedad.

1.2 **Objetivos específicos**

- Estandarizar los criterios de diagnóstico, de tratamiento y de curación de los pacientes.
- Contribuir a mejorar las competencias del personal de salud sobre las actividades requeridas para el control de la enfermedad de Hansen.
- Fortalecer acciones de prevención y rehabilitación de discapacidades y auto-cuidado.
- Fortalecer el sistema de vigilancia con énfasis en los indicadores epidemiológicos
- Fortalecer la gestión de medicamentos e insumos.

2. Aspectos clínicos de la enfermedad

Las manifestaciones de la Enfermedad de Hansen dependen de la respuesta inmunológica del huésped al *Mycobacterium leprae* (*M. Leprae*). Esta respuesta inmune del organismo, determinará las características clínicas, baciloscópicas e histopatológicas de la enfermedad.

Cuando el bacilo ingresa al organismo, si el paciente no tiene una buena respuesta inmunológica, vamos a encontrar abundantes bacilos en la baciloscopia de la linfa y en la biopsia de piel. Como su inmunidad celular está disminuida, al aplicar un antígeno preparado de bacilos (lepromina), no tendremos una respuesta, es decir, estos pacientes son lepromina negativos, los casos que se comportan con éstas características se denominan de “tipo lepromatoso”.

Si por el contrario, el paciente tiene una mejor respuesta inmunológica de defensa ante la presencia del bacilo, en la baciloscopia y la histopatología no encontraremos los bacilos, esto hará que al aplicarle la lepromina, nos presenta a los 21 días una respuesta positiva, es decir, son “lepromina positivo”. A este tipo se denomina como de “tipo tuberculoide”.

En ocasiones, desde el punto de vista clínico, los pacientes no se pueden clasificar en el “tipo lepromatoso”, ni en el “tipo tuberculoide”, ya que no llenan los requisitos antes mencionados; a estos casos se les denomina y clasifica en forma provisional como “casos Indeterminados”, corresponden al principio de la enfermedad, en los cuales las características no son lo suficientemente claras o faltan datos para lograr su clasificación clínica.

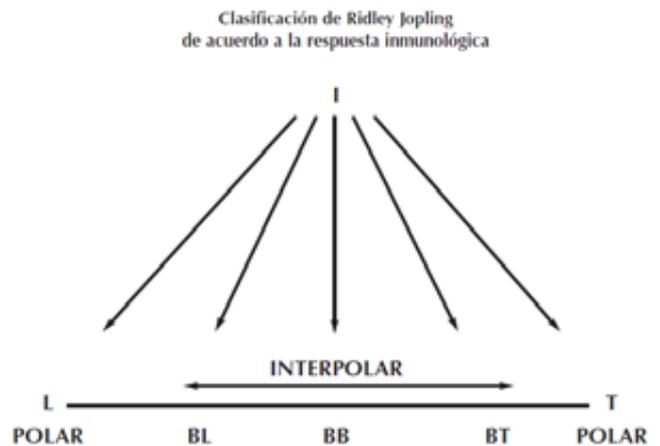
El caso indeterminado es como habitualmente empieza la enfermedad de Hansen, según su evolución, la respuesta del organismo, puede transformarse en tipo lepromatoso, que es la forma bacilífera, progresiva, que plantea un problema epidemiológico por la posibilidad de contagio a otras personas; o si tiene una buena respuesta, se transforma en forma “benigna”, no progresiva, baciloscópicamente negativa y que no constituye un problema epidemiológico, es el tipo tuberculoide.

Un tipo lepromatoso no se transforma en tuberculoide y un tipo tuberculoide no se transformará en lepromatoso. Los casos interpolares o dimorfos, de difícil clasificación, aún son tema de discusión y, pueden virar con el tiempo hacia alguno de los polos del espectro inmunológico o permanecer como tales.

Con la finalidad de mantener una igualdad de criterio, se utiliza la clasificación creada en 1966 por Ridley and Jopling, basada en la respuesta inmunológica del huésped al *M. leprae*, en la siguiente forma: 2 grupos polares en los extremos de la respuesta inmunológica, el TT (grupo polar tuberculoide) y el LL (polar lepromatoso), estos dos tipos polares son estables e inmutables. Hay tres grupos llamados dimorfos o interpolares, que cuando están más cerca del polo lepromatoso se les llama BL (Límitrofe o dimorfo lepromatoso). Cuando están en el centro del espectro se les conoce como límitrofe o dimorfo BB (límitrofe o dimorfo dimorfo). Cuando se acercan más al polo tuberculoide se les llama BT (límitrofe o dimorfo tuberculoide). Estos casos son inestables, y se acercan o alejan de los polos. Cuando un caso BL se acerca al polo T se habla de reacción de reversa (R) y cuando un BT se desliza hacia el polo L se habla de degradación (D). La Organización Mundial de la Salud recomienda que se use esta clasificación en los programas de control de la Lepra para el tratamiento quimioterapéutico moderno que actualmente se suministra a los pacientes.

El polo tuberculoide tiene una inmunidad celular alta, pocos *Mycobacterium leprae*, la enfermedad es localizada y la baciloscopia negativa, por el contrario, el polo lepromatoso tiene una baja inmunidad celular, muchos *M. Leprae*, con una enfermedad generalizada y baciloscopias positivas.

El *Mycobacterium leprae* ha sido encontrado en casi todo el organismo, menos en el sistema nervioso central. Así se ha visto en saliva, orina, heces, semen, sangre, esputo, y bilis. Se ha encontrado en riñón, en suprarrenales, tiroides, testículos, ovarios, vesículas seminales, yeyuno, íleon, estómago, hígado, bazo, ganglios linfáticos y corazón.



I: Indeterminado; L: lepromatoso; BL: Límitrofe o dimorfo lepromatoso; BB: límitrofe límitrofe o dimorfo dimorfo; BT: límitrofe o dimorfo tuberculoide; T: tuberculoide.

Es importante anotar que los enfermos de Hansen, raramente mueren de complicaciones de la misma enfermedad, sino de enfermedades intercurrentes, como son la tuberculosis, diabetes, insuficiencia renal crónica, cáncer y otras enfermedades que son también causa de muerte en la población no afectada de Enfermedad de Hansen.

2.1 **Lepra lepromatosa**

Es la forma más severa, es el tipo progresivo con tendencia a la forma sistémica, transmisible.

Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por invadir extensamente la piel y las mucosas en forma de nódulos, manchas o infiltración difusa; invade también nervios periféricos, lo que lleva a trastornos de la sensibilidad, y gran parte de órganos y sistemas, en los cuales hay participación del sistema retículo endotelial. Bacteriológicamente se caracteriza por la presencia abundante de *Mycobacterium leprae* en las lesiones cutáneas y mucosa nasal.

Se describen dos formas clínicas de enfermedad de Hansen lepromatosa: la variedad nodular y la difusa.

**Variedad nodular**

Se caracteriza por la presencia de nódulos eritematosos o eritemato pigmentados (Figura 1 A-B); manchas eritematosas difusas (Figura 1 D), infiltradas o no, alopecia de cejas y pestañas, infiltración de las orejas (Figura 1 A-B-C) e infiltración masiva de piel, y exageración de los pliegues cutáneos. Las manchas más o menos infiltradas de carácter lepromatoso (Figura 1), se ven sobre todo en casos incipientes. Aparecen en cualquier parte del cuerpo, pero de preferencia en la cara, en los miembros superiores e inferiores, y en las superficies de extensión; asimismo, en el tronco donde suelen ser extensas y confluentes, tienen un color rojo, amarillento o cobrizo, lo cual es variable, lo mismo que su forma.

Hay en ellas disminución de la sensibilidad. Inicialmente las manchas pueden ser únicamente hipopigmentadas, especialmente en la fase inicial de la transformación de la Enfermedad de Hansen indeterminada en lepromatosa. Los nódulos aparecen primero en la cara (Figura 1 A-B-C) y otras regiones descubiertas; su lugar de predilección son los pabellones auriculares, regiones ciliares, mejillas, nariz, caras externas de brazos y antebrazos, así como en muslos y piernas: las zonas glúteas son afectadas con mucha frecuencia. El número y tamaño es variable, pueden ser escasos o tan numerosos que al confluír en grandes placas deforman la región. Son indoloros y no producen prurito ni ninguna otra molestia, motivo por el cual los pacientes no consultan pronto. La agrupación de numerosos nódulos en la cara producen la muy conocida "fascies leonina" (Figura 1 - A).

Placas infiltradas (Figura 1-E): se ven como zonas levantadas de la piel, bien limitadas, de color rojo violáceo, de superficie lisa, a veces cubierta de finas escamas, su tamaño es variable desde 1 ó 2 cm hasta 10 cm o más.

Las lesiones de la mucosa son frecuentes en la enfermedad de Hansen lepromatosa, destacándose la rinitis, que puede llevar a la perforación del tabique nasal y deformación nasal similar a la que se veía en la sífilis tardía; también lesiones oculares y de los párpados. Los testículos, el hígado, el bazo, los ganglios linfáticos pueden ser asiento de infiltración lepromatosa ocasionando orquiepididimitis de severidad variable, la cual puede llegar a producir impotencia sexual y ginecomastia.

Las manifestaciones renales específicas son habitualmente discretas, mejorando a veces con el tratamiento específico, sin embargo, la amiloidosis renal no es infrecuente en la enfermedad de Hansen lepromatosa.



Figura 1. Lepra lepromatosa, variedad nodular  
 A. Lesiones nodulares con el aspecto de "fascies leonina"  
 B y C. Lesiones nodulares infiltradas en pabellones auriculares.  
 D y E. Manchas infiltradas.  
 F. Infiltración masiva de la piel.

Fuente: Acta Médica Costarricense Vol. 18 Setiembre-Diciembre 1975 N° 3.

**Variedad difusa**

Se caracteriza por una infiltración difusa y generalizada de la piel, que tiende a ser más aparente en algunas regiones como en la cara y en los pabellones auriculares (Figura 2 D-E).

Al principio la infiltración es poco aparente, después se hace cada vez más evidente, la cara toma un aspecto "saludable" o "atractivo", dando un aspecto de facies de "luna llena" o de "cara bonita" (Figura 2 A-B) que después se pierde debido a la deformación que pueden sufrir las facciones (Figura 2-C). Los pabellones auriculares toman un aspecto característico, se aprecian "suculentos", a causa de la infiltración y un brillo especial debido a que se ha perdido completamente todo el vello que los cubre (Figura 2 D-E).

En el transcurso de los años, o bien debido al tratamiento, el aspecto "jugoso" o "mixedematoide", se transforma y se hace atrófico, y el paciente presenta un aspecto de envejecimiento prematuro, como "desinflado", aspecto de "viejito" (Figura 2 - C).

En esta variedad no se encuentran nódulos o manchas, ni placas infiltradas. Una característica muy llamativa es el aspecto de las manos, las cuales toman un aspecto suculento, de edema o falso mixedema, la mano se ve muy grande en relación al tamaño del paciente, a la vez se nota que los dedos se van afilando, dando una imagen de "dedos en punta de lápiz". Hay una lenta y gradual caída de cejas y pestañas, las cuales pueden perderse en su totalidad. En las extremidades es frecuente encontrar que la piel está seca, anhidrótica y adormecida. (Figura 2-F)

La mucosa se enrojece y se congestiona, produciéndose obstrucción nasal, con salida de mucosidad sanguinolenta o presentando epistaxis. Se puede llegar a perforar el tabique nasal o hundirse de forma característica.

Histopatológicamente, tienen una estructura lepromatosa típica, constituida por un infiltrado de células de Virchow, dentro de las cuales se encuentra el bacilo. En los casos de enfermedad de Hansen lepromatosa nodular la epidermis se encuentra atrófica y la dermis observamos un infiltrado de células de aspecto espumoso como un "casarón vacío" que corresponde a histiocitos vacuolados que conservan solamente la membrana y en ocasiones su núcleo en la periferia, el protoplasma está ocupado por grasa y grandes cantidades de bacilos los cuales se observan bien teñidos con Ziehl-Neelsen. Estos infiltrados forman nódulos o conglomerados que pueden llegar hasta la hipodermis, rodean los vasos y los nervios.

Al inicio de los casos difusos, no existe la atrofia de la epidermis sino por el contrario, un aumento del grosor de la epidermis y los infiltrados de las células de Virchow son más dispersos, extendidos en las partes profundas de la dermis y alrededor de los vasos y de los nervios y de los anexos a los cuales "ahogan".

Inmunológicamente, los pacientes con esta variedad, tienen la inmunidad celular disminuida, lo cual se comprueba clínicamente por el empeoramiento progresivo de las lesiones si no son tratados y por la reacción de lepromina negativa.



Figura 2. Lepra lepromatosa, variedad difusa

A. Aspecto típico de infiltrado difuso "cara de luna llena"  
 B. Ausencia de alopecia total de cejas y pestañas, así como la involución de la papila nasal.  
 C. Oídos hipertrofiados, succulentos, sin vello. El orificio de la nariz se ve muy pequeño. Manos hipertrofiadas del tipo "dedos en punta de lápiz".  
 D. Aspecto típico de la cara que presenta aspecto de "cara de luna llena" e infiltrado del ala nasal y mejilla.  
 E. Infiltración difusa del pabellón auricular.  
 F. Infiltración difusa de las manos y atrofia de los dedos ("dedos en punta de lápiz").  
 G. Lepra lepromatosa, variedad difusa, con aspecto lepromatoso tipo B, con engrosamiento de manos.

Fuente: Acta Médica Costarricense Vol. 18 Setiembre-Diciembre 1975 N° 3.

2.2 **Lepra tuberculoide**

Habitualmente es la forma más benigna y estable de la enfermedad. (Figura 3). Clínicamente está caracterizado porque sus manifestaciones tienden a localizarse en la piel, en la mayoría de los casos presenta lesiones eritematosas, con elevación marginal y en los nervios. Las lesiones cutáneas se presentan en forma de placa, de tamaño variable, de color eritematoso o violáceo, superficie seca, escamosa, bordes bien definidos y levantados, o varias placas nodo edematosas, muy infiltradas que se presentan posparto o posterior a procesos infecciosos, donde la reacción es explosiva frente al *M. Leprae*. Semeja mucho a una placa de tiña. Las lesiones pueden ser únicas o escasas y variables en tamaño (Figura 3 A-B; C-D).

Siempre hay compromiso de las terminaciones y troncos nerviosos periféricos (Figura 3 E-F) que pueden dar lugar a graves deformidades incapacitantes., asimétricas y unilaterales por lo general. Se acompaña de alopecia y anhidrosis.

Bacteriológicamente se caracteriza por la ausencia de bacilos de Hansen e histopatológicamente, por la estructura tuberculoide, constituida por células epiteloides rodeadas por linfocitos, en ocasiones por células gigantes tipo Langhans.

Inmunológicamente, por su estado de resistencia, que lleva a veces a la curación espontánea, se produce con estado de hipersensibilidad al antígeno específico, llamado lepromina. Esta respuesta llamada también Reacción de Mitsuda, se presenta entre los 21 días y un mes post aplicación del antígeno, se usa no como un método para el diagnóstico de la enfermedad de Hansen, sino como un método auxiliar más para la clasificación de los casos.

Las lesiones principalmente se localizan en mejillas y regiones glúteas (Figura 3 A-B-D). En los niños suele verse la llamada forma tuberculoide nodular infantil, caracterizada por una o dos lesiones nodulares de uno a dos centímetros de color rojo oscuro con tendencia a la involución espontánea (Figura 3 A-B).

Otra manifestación lo constituyen las placas infiltradas, eritemato violáceas, anulares, circulares u ovales, con borde bien delimitado, formado por micropópulas, que posteriormente confluyen y crecen extrínsecamente, dejando áreas atróficas centrales, donde los trastornos de la sensibilidad son más manifiestos (Figura 3 C-D).

Existe también el llamado complejo cutáneo nervioso tuberculoide, constituido por una o varias lesiones nodulares que tienen un trayecto lineal siguiendo un nervio (Figura 3 E-F). Otras veces es solo una lesión eritemato escamosa y el engrosamiento del nervio.



Fuente: Acta Médica Costarricense Vol. 18 Setiembre-Diciembre 1975 N° 3.

2.3 **Casos indeterminados**

Esta forma se considera como el comienzo de la enfermedad. Los pacientes que se presentan como un caso indeterminado, es en forma transitoria, ya que tarde o temprano viraran hacia una u otra forma del tipo polar de la Lepra hacia el tipo polar Lepromatoso o hacia el tipo polar Tuberculoide.

Las manifestaciones cutáneas se presentan sólo bajo forma de manchas hipocrómicas o discretamente eritematosas, con límites a veces precisos y otros esfumados, casi siempre con alteraciones sensitivas y frecuentemente con disminución o ausencia de sudoración. Estas manchas hipocrómicas anestésicas están mal limitadas (Figura 4 C), perdiéndose el límite de la mancha con la piel sana, nunca son totalmente acrómicas; lo cual es de gran ayuda en el diagnóstico diferencial, otra característica es que no tienen sobre su superficie ninguna otra lesión y con mucha frecuencia existe ausencia de vello en la mancha. (Figura 4 A-B-C-D-E).

El tamaño de las lesiones generalmente es pequeño y su número reducido (máximo tres). Los sitios de localización más frecuentes son la región glútea (lugar de predilección) y las mejillas, pero pueden encontrarse en el tronco y otras partes del cuerpo. No se aprecian alteraciones de troncos nerviosos periféricos aunque el ataque del bacilo a las finas terminaciones nerviosas es constante y produce las anestias antes mencionadas. En esta forma clínica no se observan discapacidades, bacteriológicamente no se encuentran bacilos en la linfa cutánea, histológicamente tienen una estructura inflamatoria simple “no específica” e inmunológicamente pueden dar una reacción a lepromina positiva o negativa, dependiendo si están virando hacia el tipo de lepra Tuberculoide o hacia el tipo de lepra Lepromatosa.

Esta forma inestable de la enfermedad con el tiempo suele adquirir caracteres de alguno de los tipos polares, bien el lepromatoso, hacia el cual vira con mayor frecuencia (Figura 4 B-D-E), en estos casos las lesiones infiltran el borde y generalmente se hacen muy extensas o múltiples, o bien al tipo tuberculoide, al cual vira con menor frecuencia.



Fuente: Acta Médica Costarricense Vol. 18 Setiembre-Diciembre 1975 N° 3.

2.4 **Casos dimorfos o limítrofes**

En general se acepta que un caso del tipo lepromatoso no pasa al polo opuesto del espectro inmunológico, que es el tipo tuberculoide o viceversa. Sin embargo, hay un grupo

con características ambiguas, en forma transitoria por algún tiempo de su evolución; lo cual hace difícil clasificarlos dentro de los dos tipos polares pues su condición inmunológica no es estrictamente polar sino que está en medio de los dos polos del espectro inmunológico, estos casos se les ha denominado de diversa manera, dimorfos o limítrofes.

Clínicamente presentan lesiones nodulares, nodoedematosas o en placas, de consistencia blanda, cuyo borde externo se difunde gradualmente, con superficie lisa, y un color que va del rojo al vino oscuro. Las lesiones son variadas y confusas con características de Enfermedad de Hansen tuberculoide y lepromatosa, constituidas por placas infiltradas eritemato escamosas, parecidas a las de la tuberculoide reaccional, pero son más numerosas y simétricas. Otras veces las lesiones son en “pastilla” circulares, anulares, semejando las lesiones tuberculoides, con un brote externo que se pierde insensiblemente en la piel sana, en cambio el borde interno está muy neto. Cuando abarcan extensiones de la piel suelen dejar huecos de piel sana, llamadas “áreas indemnes o inmunes” (Figura 5 A, B, C).

Una característica importante y notable es que se acompañan generalmente de intenso edema de la cara y de las manos (Figura 5 C, D). El ataque neural es muy intenso, son frecuentes las leproreacciones y las deformaciones e incapacidades por daño neurológico.

Bacteriológicamente pueden existir o no bacilos, dependiendo hacia que polo va a virar. Histológicamente, hay una mezcla de estructura tuberculoide y lepromatosa, donde se observan tanto células de Virchow como de Langhans. Inmunológicamente, por lo común, la reacción a la lepromina es negativa.

La variedad conocida anteriormente como tuberculoide reaccional, en la clasificación actual, corresponde al dimorfo tuberculoide ( BT ) ( Figura 6), se presenta en forma diseminada, en forma de grandes placas o lesiones en forma de “pastilla”, lesiones nodosas de color rojo violáceo, que hacen gran relieve en la superficie de la piel, son de número y formas variables. Es muy frecuente la localización de grandes lesiones en la cara formando lesiones “nodoedematosas”. Su principio es brusco y casi explosivo, sobre todo en mujeres después del parto, post infección, después de procesos quirúrgicos o después de ingerir medicamentos yodados.



Figura 5. Lepra Dimorfa Lepromatosa

A. Aspecto general de la región analesacra. Abundante infiltración en placas. Deja lesiones aperturas indemnes. “Áreas indemnes”  
 B. Notarse el borde de las lesiones bien delimitado y como el borde externo es irregular que se difunde gradualmente.  
 C. Lesiones de cara anterior del antebrazo con aspecto característico del borde del doble contorno.  
 D. Lesiones nodo-edematosas de glúteo y mano derecha con aspecto articular. Intenso infiltrado brillante que da la característica “resaca escamosa”

Fuente: Acta Médica Costarricense Vol. 18 Setiembre-Diciembre 1975 N° 3.

Figura 6. Lepra Dimorfa Tuberculoide



A. Placas infiltradas de aspecto nodo-edematoso con bordes bien definidos.  
 B. Infiltración escamosa de la cara. Notarse el borde levantislo de la lesión en la región frontal y subnasal.  
 C. Placa gigante eritemato-escamosa que ocupó toda la cara en período de regresión. Véase el aspecto arrugado de la nariz.  
 D. Placa gigante eritemato-escamosa que ocupó toda la cara en período de regresión. Véase el aspecto arrugado de la nariz.

Fuente: Acta Médica Costarricense Vol. 18 Setiembre-Diciembre 1975 N° 3.

3. Clasificación de la Enfermedad de Hansen, para su manejo  
 Dado el enfoque poliquimioterapéutico de la Enfermedad de Hansen, se establece un método sistemático de agrupar a los pacientes en dos grandes formas para efecto de su tratamiento, utilizando la forma clínica, la baciloscopia, y la intradermoreacción.

3.1 **Enfermedad de Hansen paucibacilar**

Agrupar solo las formas indeterminadas con baciloscopías negativa, las tuberculoides (TT) y el borderline tuberculoide (BT). Los indeterminados con lepromina positiva se manejarán como paucibacilares. Cualquier caso indeterminado, pero que tenga baciloscopías positivas, debe clasificarse como un paciente que ya se lepromatizó, y manejarse como un caso multibacilar para efecto de tratamiento.

3.2 **Enfermedad de Hansen Multibacilar**

Incluye los casos dimorfos (BB), el borderline lepromatoso (BL) y el lepromatoso con su variedad nodular o difusa (LL), de acuerdo con la clasificación de Ridley-Jopling. Los casos indeterminados lepromina negativa, se manejaran como multibacilares.

4. **Reacciones**

La reacción leprosa es un síndrome clínico patológico, agudo o subagudo, que aparece en el curso crónico de la enfermedad de Hansen y se manifiesta a través de síntomas generales y lesiones locales en la piel y otros órganos.

El paciente que casi no había sentido molestias o que incluso ignoraba que estuviera padeciendo enfermedad alguna, de pronto se pone en muy mal estado general y tiene una serie de manifestaciones dermato-neurológicas, que en ocasiones desconciertan al médico. Su inicio puede ser brusco, pero generalmente tiene un período prodrómico con malestar general. Aparece fiebre de predominio vespertina, luego se hace continua, hasta llegar a 40°C acompañada de escalofríos, cefaleas intensas, artralgias, anorexia, vómito, astenia y adinamia. Si el paciente no es tratado en forma adecuada hay adelgazamiento y deterioro físico. Días después se presentan las manifestaciones cutáneo-nerviosas que son las más típicas, en forma de eritema nudoso o eritema polimorfo, en los casos de Enfermedad de Hansen lepromatosa nodular. En la Enfermedad de Hansen lepromatosa variedad difusa las manifestaciones son eritema necrosante o fenómeno de Lucio. (Figura 2G.)

En la lepra hay dos tipos de reacciones: reacción tipo I llamada “reacción de reversa” de la lepra que es un ejemplo de una reacción de hipersensibilidad alérgica mediada por inmunidad

celular (tipo IV de la clasificación Coombs and Gell); y la reacción de la lepra tipo II, que es un ejemplo de la hipersensibilidad humoral (tipo III de la Clasificación Coombs and Gell).

Hay un proceso inflamatorio de edema muy importante que se manifiesta en la cara, pies, y manos. Hay inflamación de los nervios y dolor en ambos tipos. Los nervios que se afecta con mayor frecuencia son el nervio cubital, el facial, el mediano, el perineo y tibial posterior, lo que se puede traducir por una parálisis aguda o recaída del pie.

#### 4.1 Reacción tipo I (Reacción de Reversa)

Ocurre en los dimorfos o limitrofes tuberculoides (BT), el dimorfo dimorfo (BB) y especialmente en el dimorfo lepromatoso (BL). Las lesiones se hacen más eritematosas, con edema aumentan de tamaño.

Lo que sucede es que inmunológicamente puede haber un aumento o disminución en el nivel de la inmunidad celular. Si ocurre un aumento se le denomina “reacción de reversa”, si lo que sucede es una disminución de su inmunidad se la llama “reacción de grado”.

La reacción de reversa se presenta en los casos tuberculoides y se caracteriza por un aumento del eritema y edema de las lesiones preexistentes. Pueden aparecer otras como pápulas o placas eritematosas en pequeño número. La baciloscopia puede ser positiva en algunos casos.

La reacción de grado se presenta en aquellos pacientes que teniendo una forma de enfermedad de Hansen tuberculoides “pierden inmunidad” debido a diferentes factores como embarazo o enfermedades infecciosas intercurrentes. Clínicamente se caracteriza por una “lepromatización” del paciente.

#### 4.2 Reacciones tipo II

Ocurren en los pacientes que presentan la forma multibacilar de la enfermedad de Hansen, clínicamente se manifiestan como un eritema nudoso, un eritema polimorfo o como el Fenómeno de Lucio.

##### Eritema nudoso

Lo más frecuente de esta reacción es el eritema nudoso leproso (ENL), reacción que se caracteriza por depósitos de complejos inmunes en los espacios celulares, sangre y vasos linfáticos que producen focos agudos inflamatorios. Es más frecuente en pacientes con LL y ocasionalmente con los que tienen una BL. Hay un aumento en la inmunidad mediada por células que juega un papel en el desencadenamiento de los ataques. El factor de necrosis tumoral alfa se encuentra elevado en el ENL. Durante la terapéutica o en ocasiones durante el embarazo pacientes con BB o LL pueden desencadenar reacciones de aparición súbita con nódulos o placas dolorosas y raramente lesiones vesiculares o postulares, estas últimas recordando al eritema polimorfo. Las lesiones que presentan con más frecuencia en las partes extensoras de las extremidades y en la cara. Se acompaña de fiebre y malestar, iritis epistaxis, dolores musculares, afección de nervios y articulaciones, linfadenitis, epidídimo-orquitis y proteinuria.

Es la forma de reacción más frecuente y está constituido por nudosidades (Figura 1 F), las cuales no se deben confundir con los nódulos propios de la Enfermedad de Hansen que son más superficiales, bien limitados, no dolorosos y permanentes, al desaparecer dejarán una zona atrófica. Las nudosidades son más profundas, dolorosas, sus límites no son bien definidos y duran algunos días, desaparecen sin dejar cicatriz, pero sí una hiperpigmentación que puede persistir un tiempo variable.

El eritema nudoso no es exclusivo de la reacción leprosa; en nuestro medio la causa más frecuente del son las faringoamigdalitis; siguiendo la tuberculosis, las reacciones alérgicas a los medicamentos y las sepsis urinarias.

En la enfermedad de Hansen el eritema nudoso se caracteriza por ser más extenso, más permanente y recidiva con frecuencia; por lo que ante un eritema nudoso de repetición, se debe descartar como primera causa la Enfermedad de Hansen.

Las lesiones aparecen primero en los miembros inferiores y luego en los superiores, tronco y hasta en la cara, lo que es infrecuente en eritemas nudosos de otra etiología. Se logra ver lesiones en diferentes estadios; mientras unas se inician, otras van desapareciendo. Se presentan este tipo de lesiones en forma de brotes con nudosidades rojas y dolorosas, en ocasiones casi en forma continua.

##### Eritema necrosante o fenómeno de Lucio

Es la forma más frecuente de reacción leprosa, de la enfermedad de Hansen lepromatosa, en su variedad difusa. Se presenta como brotes de manchas rojas y dolorosas, de formas caprichosas, primero congestionadas, después purpúricas y necróticas, por lo que, sobre todo en los miembros inferiores, hay ulceraciones, e infecciones secundarias; son debidas a vasculitis múltiples, explosivas y repetidas (Figura 2 - G). Latapí las ha llamado Fenómeno de Lucio o eritema necrosante.

Estas lesiones, cuyo sustrato anatómico es vascular, pueden aparecer en la mucosa gástrica e intestinal, lo cual es causa de vómitos y diarreas incontrolables, que ocasionaban la muerte del paciente en poco tiempo hace algunos años.

El caso difuso puede asimismo presentar, sobre todo cuando ya está en tratamiento, eritema nudoso o polimorfo.

Hay una reacción que se presenta en pacientes con lepra lepromatosa, variedad difusa que ocurre en pacientes que tienen lepra lepromatosa primaria difusa (Lepra bonita de Lucio y Latapí). Este tipo de Lepra frecuente en México y Costa Rica se caracteriza por una infiltración difusa de la piel y no se observan nódulos ni placas infiltradas ni manchas. La piel se infiltra y aparece lisa y brillante. Hay ataque importante de la mucosa nasal y éstos pacientes hacen una reacción que se conoce como “Fenómeno de Lucio” que se caracteriza por lesiones eritematosas simétricas, negras, con figuras geométricas, con lesiones necróticas en las extremidades y en la cara. En estos pacientes la biopsia demuestra un proceso granulomatoso con gran cantidad de *Mycobacterium leprae*.

##### Eritema polimorfo

Es un síndrome que se manifiesta como manchas eritematosas, pápulas y ampollas. Se forman placas más o menos extensas, con bordes bien limitados y sobre los que vemos vesículas; en la reacción leprosa se ven en el tronco, cara y miembros; y generalmente el paciente refiere a nivel de dichas lesiones, ardores o dolores de diversa intensidad. el eritema polimorfo, como manifestación de la reacción leprosa, se presenta con menor frecuencia que el eritema nudoso. Otras causas de eritema polimorfo, son infecciones estreptocócicas de orofaringe, reacciones alérgicas a los medicamentos y enfermedades virales.

La reacción leprosa, ya sea el eritema nudoso, eritema polimorfo o el fenómeno de Lucio, puede ser desencadenada por diferentes causas, desde el cambio de temperatura, el estrés físico o mental, infecciones faríngeas y bronquiales o urinarias; pero lo más preocupante es que los tratamientos específicos para la Enfermedad de Hansen, también la pueden desencadenar, sobre todo cuando se usan dosis altas de sulfonas; esto lógicamente dificulta el manejo y tratamiento del paciente. Los yoduros son causa importante, desencadenaste y debe tenerse en mente, pues se encuentran en gran cantidad de complejos vitamínicos y jarabes expectorantes.

Las repercusiones en nervios periféricos pueden ser únicas o múltiples, están caracterizadas por engrosamiento y dolor en el trayecto afectado, que puede causar postración al enfermo, no ceder a ningún fármaco y desaparecer en una o dos semanas sin secuelas, o dejar atrofiar musculares importantes.

Las manifestaciones viscerales y generales están dadas por fiebre variable, adenitis, diarreas, tos, derrames pleurales, orquitis, orquiepididimitis, ataque ocular, artralgias, laringitis, faringitis y gran ataque al estado general.

En caso de presentarse una de estas reacciones, el paciente deberá ser referido de inmediato al dermatólogo o centro médico más cercano.

## 5. Detección del paciente portador de Enfermedad de Hansen

La primera medida para el control de la Enfermedad de Hansen, sería la detección temprana de los casos, a fin de someterlos a tratamiento, e interrumpir desde el inicio la transmisión de la enfermedad.

La detección temprana es competencia de todo el personal médico y los métodos empleados para el descubrimiento de casos son los siguientes:

- Examen de contactos
- Examen de casos sospechosos
- Examen de consultantes por otros motivos

### 5.1 Examen de contactos

Este examen debe ser realizado por el médico especialista en dermatología. Es uno de los más importantes métodos de detección de casos, por cuanto investiga un grupo de personas con mayor riesgo de enfermar. El examen de contactos se realizará a las personas que cumplan con la definición de contacto, que se describe en el capítulo 11 de vigilancia incluido en esta norma, tendrá una periodicidad anual y comprenderá un examen clínico minucioso dermatoneurológico. El examen de contactos tendrá prioridad en los familiares de pacientes que sean portadores de la forma multibacilar o “abierta” de la enfermedad, que es la forma bacilífera y contagiosa de la misma; pero también debe realizarse en los casos paucibacilares.

El examen de los contactos deberá incluir inicialmente una historia clínica detallada. La exploración física se realizará con buena iluminación, hay que desnudar al contacto y revisar la totalidad de la superficie corporal. En algunos lugares se tendrá especial cuidado ya que constituyen zonas más comúnmente afectadas por la enfermedad como: cara, orejas, glúteos, caras laterales de las extremidades y espalda.

Será necesario buscar lesiones como infiltración, máculas, pápulas, nódulos, disminución o atrofia de la masa muscular, debilidad, parálisis, deformidades, úlceras, edema. La exploración del engrosamiento de los nervios periféricos mediante la palpación es fundamental, los nervios más comúnmente afectados son el auricular, cubital, y el ciático poplíteo externo así mismo se deberán explorar otros troncos nerviosos:

1. Nervio cubital: inmediatamente por encima de la fosa cubital.
2. La rama cutánea del nervio radial: en el borde lateral del radio, cerca de la articulación de la muñeca.
3. Nervio mediano: palparlo profundamente entre los tendones del palmar largo y el flexor radial del carpo, frente a la muñeca.
4. Nervio radial: palpación profunda de la fosa radial del húmero, por detrás de la inserción del deltoides
5. Nervio poplíteo lateral: atrás de la rodilla en el hueco poplíteo
6. Nervio tibial posterior: en la zona posterior e inferior al maléolo medio
7. Tibial anterior: maléolo externo del peroné
8. Nervio auricular: palparlo posterior a girar la cabeza hacia un lado, de forma que se estire el nervio a través del esternocleidomastoideo.
9. Nervio supra orbitario: palparlo deslizando el dedo índice a través del frontal, desde el centro a la periferia.

Cuando se habla de Enfermedad de Hansen se piensa generalmente en la insensibilidad, pero generalmente y por mucho tiempo, predomina la hipersensibilidad o hiperestesia, que el paciente lo manifiesta como una sensación de “ardor o quemazón” en diferentes sitios de la piel, en especial a nivel de la punta de los dedos; o bien que siente adormecimiento u hormigueos en tal región

(parestesia). Más tarde y en ocasiones mucho tiempo después de referir estos síntomas, viene la pérdida gradual a la temperatura y al dolor, y finalmente la sensibilidad táctil, hipo y anestesia.

Un método práctico para explorar la sensibilidad, es con una aguja hipodérmica, usando la punta para estimular el dolor y con el tope para el tacto. Se le explica al paciente lo que se le va a hacer, que diga “pica” o “toque”, según sienta; se hace en forma comparativa y haciendo que el paciente cierre los ojos. Es sumamente importante el saber si una lesión es disestésica, ya que de ello, en especial en los casos tuberculoides o en los indeterminados, depende muchas veces el diagnóstico.

En la enfermedad de Hansen solo se pierde la sensibilidad al dolor superficial, mientras se conserva la sensibilidad al dolor profundo y a la presión. La sensibilidad al dolor superficial se explora mediante pinchazos con una aguja.

Todas las exploraciones de la sensibilidad han de realizarse, teniendo el paciente los ojos cerrados; sin embargo, primero hay que hacer una demostración con los ojos abiertos y en una zona de piel de sensibilidad normal, para que el paciente entienda lo que se le pide.

A todos los contactos se les debe aplicar la lepromina o intradermorreacción de Mitsuda (siempre y cuando esté disponible), que debe ser leída 21 días después de su aplicación. Esta prueba no es diagnóstica, se utiliza para clasificar contactos de acuerdo a su respuesta inmunológica. Una prueba negativa sugiere mayor vulnerabilidad, por lo que las personas que obtienen este resultado, deben contar con un seguimiento más cercano.

Dado que el período de incubación de la Lepra es largo si bien no se ha podido precisar con exactitud, se sabe que puede ser de algunos meses hasta varios años, el seguimiento de los contactos debe ser muy prolongado.

El seguimiento de los contactos se establecerá de acuerdo con la siguiente norma:

- Para los casos paucibacilares y multibacilares, el control de contactos se realizará con valoración anual por el dermatólogo, durante un período mínimo de 5 años.

La búsqueda de contactos debe realizarse independientemente de que se trate de un caso paucibacilar o multibacilar. Algunas veces al buscar contactos de un paucibacilar nos encontramos un caso multibacilar que fue el que originó el caso índice.

Una vez cumplido el esquema de vigilancia para los contactos (cinco años en los casos paucibacilares y casos multibacilares), los contactos serán dados de alta y se retirarán del registro activo de contactos, que se incluye en el anexo 3.

Es muy importante educar a los contactos sobre la enfermedad, para que éstos puedan identificar en forma temprana la aparición de signos o síntomas, con la finalidad de que acudan al servicio de salud para ser valorados e iniciar tratamiento en caso de confirmarse el diagnóstico, evitando así la aparición de incapacidad

### 5.2 Examen de caso sospechoso

Se considera “caso sospechoso” a aquellas personas que presentan signos o síntomas sugestivos de la existencia de Enfermedad de Hansen. El examen detallado de estas personas es sumamente importante por todas las razones anteriormente expuestas.

Estos casos deben ser referidos al dermatólogo para la confirmación de Enfermedad de Hansen. Los casos de enfermedad de Hansen confirmados, serán notificados de inmediato al Ministerio de Salud por medio de la Boleta VE-01. (Anexo 1).

El médico que en cualquier servicio o consulta catalogue un caso como sospechoso debe referirlo con carácter urgente a un servicio de dermatología con el objeto de confirmar o descartar el caso.

### 5.3 Examen de consultantes por otros motivos

Los médicos a cargo de la consulta externa de los servicios de salud, serán los responsables de esta actividad. Se interrogarán a las personas que consultan los servicios por otros motivos, sobre la posible existencia de signos o síntomas compatibles con Enfermedad de Hansen, como son:

- existencia de áreas de anestesia
- existencia de áreas de anhidrosis
- existencia de neuritis periféricas
- existencia de manchas, nódulos, “rosetas”
- rinitis frecuentes con epistaxis

Ante la presencia de “casos sospechoso” se activará el Sistema Nacional de Vigilancia de la Salud.

Cuando se piensa en el diagnóstico de enfermedad de Hansen se deben de tomar en cuenta los siguientes aspectos:

1. Clínico
2. Baciloscópico (laboratorio)
3. Inmunológico (lepromina)
4. Histológico
5. Epidemiológico

Existen cuatro signos fundamentales en los que puede apoyarse el diagnóstico de los diferentes tipos de Enfermedad de Hansen:

1. Manchas hipocrómicas, nódulos, placas infiltradas, infiltración difusa de la piel, más:
2. Trastornos de la sensibilidad
3. Engrosamiento de los nervios
4. Presencia de bacilos *Mycobacterium leprae* en la baciloscopia de la linfa cutánea o por la biopsia de piel

## 6. Diagnóstico

El diagnóstico precoz de la enfermedad de Hansen es una de las bases para su control. Entre más certero y temprano sea el diagnóstico, menores serán los riesgos de secuelas, reduciendo además el periodo de contagio, e interrumpiendo la cadena epidemiológica de transmisión.

Las principales actividades en el diagnóstico clínico precoz serán:

1. Investigación epidemiológica a partir del caso índice (primer caso de enfermedad de Hansen reportado en la familia) y el examen periódico de los contactos intradomiciliares.
2. Divulgación y capacitación intensiva de los signos y síntomas de la enfermedad.
3. Atención integral interdisciplinaria de la enfermedad en los Servicios de Salud, a través de profesionales en medicina, enfermería, rehabilitación, oftalmología, trabajo social, psicología, entre otros.

### 6.1 Diagnóstico en el Laboratorio Clínico

El diagnóstico de enfermedad de Hansen en el laboratorio podría ser fácil, sobre todo en las etapas incipientes, sin embargo, la clasificación de un caso puede ofrecer algunas dificultades.

Si hay un diagnóstico que no se debe establecer, hasta que no haya una absoluta certeza, es el de la enfermedad de Hansen, puesto que el daño psicológico y social que se puede provocar, por un error muchas veces es irreparable, a pesar de las explicaciones posteriores dadas al paciente, a su familia o amigos.

Para confirmar el diagnóstico clínico, la clasificación de los casos y en ocasiones para completar el estudio del paciente, el médico cuenta con exámenes de laboratorio sumamente valiosos.

### 6.2 Microbiología de la lepra

*M. leprae* se presenta como un bacilo habitualmente recto o ligeramente incurvado, con extremos redondeados con un tamaño de 1-8 micrómetros de longitud por 0,3 a 0,5 micrómetros de grosor. Se agrupan dentro de células, denominándose a estas formaciones “globis” o “globias”. Es no esporulado, inmóvil y no capsulado.

Aunque es Gram positivo es difícil, al igual que *M. tuberculosis*, ponerlo de manifiesto por este método. Cuando se tiñe con método de Ziehl-Neelsen, se visualiza como un bacilo rojo sobre fondo azul, ácido-alcohol-resistente, pudiéndolo hacer de forma uniforme o presentar gránulos con mayor tamaño que el diámetro promedio de la célula. Los bacilos que toman la coloración ácido-alcohol-resistente de manera uniforme son células viables y sanas mientras que es probable que los que presentan granulaciones en rosario no sean viables. La ácido-alcohol-resistencia de *M. leprae* puede ser eliminada por medio de la extracción preliminar con piridina, una propiedad útil para diferenciar a este microorganismo de la mayor parte de las otras micobacterias.

Puede emplearse también para visualizarlo la fluorescencia con auramina o naranja de acridina. Sin embargo, a diferencia de otras micobacterias no se colorea en negro Sudán III y posee actividad fenolásica. *M. leprae* presenta una triple cubierta rica en polisacáridos externos y en peptidoglicano basal que forma la pared que rodea al citoplasma. Peptidoglicano arabinogalactanos y micolatos contribuyen significativamente a la integridad estructural de la pared. En cambio otros, glicolípidos, glicopeptidolípidos y trehalosa que contienen lipooligosacáridos se han encontrado que son componentes activos de las micobacterias.

La más notable de las moléculas de glicolípidos asociados a la pared celular de *M. leprae* es el glicolípido fenólico I (PGL-I), con un trisacárido especial que ha demostrado ser especie específico e inmunogénico durante la infección de *M. leprae*. La presencia de glicina en vez de alanina en la pared le dota de fragilidad y crecimiento aberrante. El citoplasma posee una estructura central con ácidos nucleicos y ribosomas.

*M. leprae* se desarrolla lentamente y tiene un tiempo de generación de 1 día. Se comporta como un parásito intracelular obligado. Hasta el presente no se ha conseguido su cultivo en medios de laboratorio.

*M. leprae* posee varios antígenos de superficie y citoplasmáticos, algunos de los cuales son comunes a otras micobacterias y nocardias.

Ciertos polisacáridos estimulan títulos elevados de anticuerpos que presentan reacciones cruzadas con antígenos de otras micobacterias. Las proteínas desencadenan una reacción de sensibilidad tardía que se manifiesta por la cutireacción de Fernández a las 48 horas similar a la reacción de la tuberculina, donde esté disponible. También se utiliza la reacción de Mitsuda pero su resultado se lee a las 4 semanas.

### 6.3 Toma de muestras para el examen bacteriológico

La extracción de muestras para baciloscopia requiere un cuidadoso examen previo de la piel del paciente. En muchos casos, una acertada elección de la zona para realizar la toma, es la determinante para un diagnóstico exitoso. Se dará preferencia a las lesiones recientes, razón por la cual es conveniente interrogar al enfermo sobre este aspecto.

En toda lesión circunscrita el corte se realizará en el borde. Si la misma tuviera una zona central sana (lesiones en escarapela) se elegirá entre el borde interno y el externo aquel que presente un aspecto más difuso.

Si el paciente no presenta lesiones activas en el momento del examen, se pueden efectuar incisiones en los lóbulos de las orejas y codos.

### 6.4 Técnica para la obtención de la muestra

La muestra ideal es la linfa ya que por sus características no se afecta la coloración del bacilo teñido.

El profesional encargado de obtener la muestra debe tener listo el material que utilizará antes de recibir al paciente. Solamente se utilizarán láminas nuevas previamente desgrasadas y rotuladas con lápiz de punta de diamante aquellas sin borde esmerilado o con lápiz de grafito para las

esmeriladas, de la siguiente manera: LI (lóbulo izquierdo), LD (lóbulo derecho), CI (codo izquierdo), CD (codo derecho), seguido del número del paciente. Debe tener la pinza preparada, las torundas de algodón, el alcohol de 70° y la hoja de bisturí estéril desechable pequeña N°15. El uso de guantes es obligatorio para el procedimiento.

Antes de realizar la incisión para la obtención de linfa, se debe efectuar una meticulosa desinfección de la piel con alcohol 70o. Una vez seca la zona, se pinzará con una pinza preparada para ello o puede pinzarse con los dedos pulgar e índice y en ambos casos se comprime el tejido para anemizarlo.

Manteniendo la presión, se realiza un corte de aproximadamente 5 mm de longitud y 2 ó 3 mm de profundidad, con un bisturí.

Una vez efectuada la incisión se raspan los bordes internos de la misma con la punta del bisturí colocado transversalmente al corte, para que fluya la linfa con el tegumento, con el borde no filoso y mediante un rápido movimiento se recoge el material que inmediatamente se extiende con el mismo instrumento en el portaobjeto. La linfa se distribuye uniformemente en un área de 6 ó 7 mm de diámetro, mediante movimientos circulares suaves.

La hoja debe ser descartada en un recipiente con cloro al 1% una vez terminada la última toma del paciente. Si se utilizan la pinza y el mango, deben ser esterilizados, lavados y secados.

**6.5 Precauciones en la recolección de las muestras**

Es importante reiterar que no se deben reutilizar portaobjetos que hayan sido empleados previamente en baciloscopías, ya que en muchos casos se ha comprobado la persistencia de elementos teñidos en portaobjetos reutilizados.

Los portaobjetos nuevos deben ser desgrasados; almacenando las láminas en alcohol/éter, alcohol/acetona o alcohol/ácido antes de su uso, la mezcla más frecuentemente empleada es de alcohol éter (una parte de éter por dos partes de alcohol de 95 grados) En el momento de utilizar una lámina ésta debe estar seca.

En cada portaobjeto se pueden colocar hasta 6 muestras de un mismo paciente, siempre y cuando se cuente con lápiz de punta de diamante y cada círculo esté debidamente identificado.

**6.6 Baciloscopía**

Se debe hacer en forma sistematizada en todo caso en el que se sospeche enfermedad de Hansen.

Los bacilos que resisten la decoloración con alcohol-ácido permanecen teñidos de rojo sobre fondo azul. En la enfermedad de Hansen lepromatosa, se encuentran bacilos en número muy abundante y se agrupan en una forma característica de “globias”. (Figura 7A). Los dimorfos, limítrofes, si pueden presentar algunos grupos de bacilos pero nunca tan abundantes como en los lepromatosos y no forman globias.

Los casos tuberculoides y los indeterminados no muestran bacilos; rara vez puede haber uno que otro, en forma aislada.

La baciloscopía, además de su aporte para el diagnóstico de la enfermedad, es un elemento valioso para el control del tratamiento de los casos “abiertos”, ya que el bacilo, por efecto de la terapia sulfónica sufre un proceso de destrucción y muerte, que se pone de manifiesto en las láminas teñidas, por el aspecto morfológico de los bacilos, que en vez de teñirse de manera regular pasan a tomar una forma fragmentada, hasta llegar finalmente a tener la apariencia de “polvo bacilar”. (Figura 7 B).

La investigación del bacilo de Hansen (baciloscopía) se debe hacer en todos los enfermos de Hansen. Este examen es de gran valor para clasificar el caso y valorar los resultados

terapéuticos. Su positividad afirma el diagnóstico, pero su negatividad no lo excluye, ya que en la lepra tuberculoides, la baciloscopía es negativa.

El estudio bacteriológico del frotis o baciloscopía proporciona importante información y ayuda en:

1. La clasificación del caso previo al inicio del tratamiento
2. El control de la respuesta al tratamiento en los pacientes multibacilares
3. La definición del momento de acabar el tratamiento en los pacientes multibacilares
4. La evaluación del pronóstico del paciente
5. La estimación de la importancia epidemiológica de los pacientes y la asignación de prioridades para el tratamiento, examen de contactos.

La baciloscopía proporciona dos índices: el bacteriológico y el morfológico.

a) Para el índice bacteriológico (I.B.), se utilizará la escala logarítmica de Ridley Jopling y el grado de positividad se establece de la siguiente forma: mide el número de bacilos alcohol ácido resistentes (BAAR) por campo óptico. (Ver Cuadro 1)

**Cuadro 1. Índice bacteriológico de Ridley y Jopling.**

Cruces	Bacilos
0	Ausencia de bacilos /100 campos ópticos
1+	1-10 bacilos /100 campos ópticos
2+	1-10bacilos /10 campos ópticos
3+	1-10 bacilos / campo óptico
4+	11-100 bacilos / campo óptico
5+	101-1000 bacilos / campo óptico
6+	+ de 1000 bacilos / campo óptico

Fuente: Enfermedad de Hansen, Normas de Atención, 2005 (Modificado)

b) El índice morfológico de Rees: determina el porcentaje de gérmenes coloreados en forma uniforme observados con el objetivo de inmersión a la microscopía de luz. Se ha establecido una correlación entre el aspecto morfológico de los bacilos y el grado de infectividad al paciente. Para el índice morfológico se consideran bacilos viables o vivos con capacidad de contagiar, aquellos bacilos sólidos, completos e intensamente coloreados. Los demás bacilos se consideran muertos. En pacientes multibacilares se deben realizar la baciloscopía al diagnóstico, a los 6 meses, al año y a los 2 años, posteriormente de forma anual por 5 años y en los paucibacilares al diagnóstico y a los 6 meses. Otras técnicas diagnósticas tales como las moleculares, pueden ser utilizadas si su especificidad y su sensibilidad son satisfactorias.

(Para la fijación y tinción ver anexo 5)

**6.7 Diagnóstico histopatológico**

Es un estudio sumamente útil, tanto para la confirmación del diagnóstico, como para la clasificación del caso y el control al tratamiento.

El cuadro histopatológico depende del grado de respuesta inmune del paciente. Si un individuo entra en contacto con el *Mycobacterium leprae* y tiene una buena resistencia, no desarrollará la enfermedad.

Cuando la resistencia contra este bacilo es incompleta se puede producir la enfermedad.

Dependiendo de la resistencia del paciente, hay un amplio espectro de manifestaciones de la enfermedad, lo cual se traduce en el cuadro histopatológico de cada caso en particular.

Cuando la resistencia contra el *Mycobacterium leprae* es incompleta, se puede producir la enfermedad. Dependiendo del grado de inmunidad celular del paciente, la lesión o lesiones iniciales pueden regresar espontáneamente o la enfermedad puede progresar.

Cuando la inmunidad celular es baja, los histiocitos (macrófagos), que fagocitan los bacilos, pueden no ser capaces de destruir los bacilos en forma eficaz; por lo tanto, los bacilos se multiplican dentro de ellos y la enfermedad progresa hacia el tipo lepromatoso.

Cuando la inmunidad del paciente es más alta, el *Mycobacterium leprae* en multiplicación hace que los histiocitos se transformen en células epitelioides y en células gigantes de Langhans. Estas células junto con los linfocitos, producen lesiones de enfermedad de Hansen tuberculoide, en las cuales los bacilos son escasos (dimorfo tuberculoide), o su número es tan reducido que no es posible ponerlos de manifiesto por éstos procedimientos comunes, (tuberculoide fija), si bien la reacción celular en la piel y en los nervios es grave.

En general, el estudio histopatológico de la enfermedad de Hansen lo podemos resumir así:

a) **En el tipo lepromatoso**

Se encuentra el infiltrado lepromatoso, formado por histiocitos que se transforman en células vacuoladas (células de Virchow), dentro de las cuales se encuentran en forma abundante los bacilos, estos se logran mediante la coloración de Ziehl Neelsen o de Fite Faraco. En la subepidermis queda una zona indemne del infiltrado lepromatoso, denominada banda de Unna (Figura 7 C).

b) **En el tipo tuberculoide**

Encontramos granulomas tuberculoideos, constituidos por células gigantes de Langhans, células epitelioides y linfocitos.

c) **En los casos indeterminados**

Solo se observa un infiltrado inflamatorio inespecífico, la presencia de un bacilo ácido-alcohol resistente intraneural es una característica distintiva en la enfermedad de Hansen y no aparece en ninguna otra enfermedad por micobacterias. Este hallazgo es diagnóstico de enfermedad de Hansen.

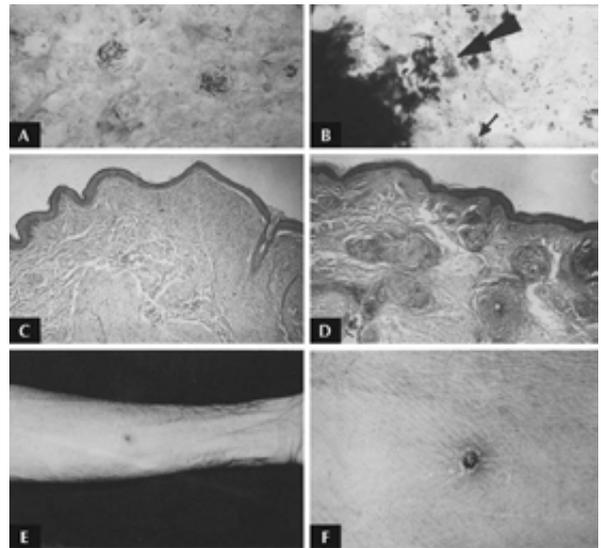
d) **En los casos limítrofes, dimorfos o bordeline**

Se caracterizan por la presencia simultánea, en el mismo paciente, muchas veces en el mismo corte, por un infiltrado que es una mezcla del aspecto tuberculoide y del aspecto lepromatoso, con predominio de uno u otro, según la posición que ocupe dentro del espectro inmunológico.

La histopatología puede ser útil para confirmar el diagnóstico de enfermedad de Hansen, sobre todo en niños, en los cuales no pueden realizarse fácilmente las pruebas de sensibilidad y en lesiones precoces (enfermedad de Hansen indeterminada).

Para hacer la toma de biopsias se utiliza la incisión. El lugar de elección es donde se muestren las lesiones cutáneas, su estudio histopatológico solo puede realizarse en un laboratorio y por un patólogo. Las muestras de biopsias deberán ser fijadas en formalina en los mismos frascos que se utilizan para el envío rutinario de otras biopsias y ser enviadas a un laboratorio regional o central para su estudio. Para encontrar los bacilos es necesaria una meticulosa búsqueda en varios cortes seriados.

Figura 7. Baciloscopia, corte histológico e intradermoreacción



A. Baciloscopia de linfa cutánea, que muestra bacilos agrupados en forma típica de globias.  
 B. Baciloscopías después de varios meses de tratamiento. Ha disminuido el número de bacilos, se ven en forma aislada y van desintegramos. "Forma granular"  
 C. Corte histológico de la piel que muestra el granuloma lepromatoso. Nótese el infiltrado denso.  
 D. Corte histológico de la piel que muestra el granuloma tuberculoide. Obsérvese el infiltrado perivascular y aneal en su característica disposición en forma de remolino.  
 E. Reacción a la lepromina (intradermoreacción de Mitsuda). Nódulo con ulceración central consecutivo a la inyección del antígeno.  
 F. Intradermoreacción de Mitsuda positiva. Lectura que se realiza a los 21 días posteriores a la aplicación de la intradermoreacción o lepromina. Esta reacción se utiliza para ayudarse en la clasificación de los casos, no se utiliza para el diagnóstico.

Fuente: Acta Médica Costarricense Vol. 18 Setiembre-Diciembre 1975 N° 3.

6.8 **Lepromina o Prueba de Mitsuda**

La lepromina representa un test biológico que indica si el sujeto ha estado en contacto con el bacilo de Hansen y tiene la aptitud de reaccionar hacia el mismo; por lo cual no debe usarse para el diagnóstico de enfermedad de Hansen, sino para la clasificación de los casos, así como para el estudio inmunológico de los contactos.

**La lepromina o Mitsuda no es una prueba diagnóstica, pero si es muy útil para ayudar a clasificar clínicamente a los pacientes.**

Consiste en una inyección intradérmica de una preparación de tejido lepromatoso emulsionado y esterilizado con autoclave y estandarizado a una determinada concentración, en promedio 40.000.000 de bacilos por ml.

Para realizar la prueba, se inyectan por vía intradérmica 0.1 ml de lepromina en jeringa de tuberculina, en la superficie flexora del antebrazo izquierdo en la unión del tercio medio con el tercio superior del mismo, con una aguja hipodérmica de calibre 25. Debe utilizarse siempre la misma localización en todos los pacientes. El resultado debe ser leído al cabo de 21 días.

Para la lectura se utiliza una regla milimetrada para medir el diámetro mayor y el perpendicular de la induración y se anota el resultado.

La prueba se considera positiva cuando mide 5 o más milímetros (0,5 cm), en caso de aparecer ulceración también se deberá anotar. El reporte del resultado se debe realizar en milímetros.

La prueba es positiva en enfermos con enfermedad de Hansen tuberculoide y negativa en la lepra lepromatosa.

En la forma indeterminada los resultados son variables, en este último caso la prueba puede utilizarse para evaluar la dirección de la desviación inmunológica, y por lo tanto debe orientar el tipo de tratamiento a seguir.

6.9 **Diagnóstico diferencial**

En la enfermedad de Hansen, el diagnóstico puede ser a veces muy difícil de establecer, especialmente, en las formas incipientes, en las que, tanto la baciloscopia, como el estudio histopatológico, poco o nada contribuyen a la inspección clínica. Tal es el caso de las lesiones cutáneas iniciales de la enfermedad de Hansen indeterminada.

Por otro lado, puede ser relativamente fácil de establecer, en las formas lepromatosas, avanzadas o de comienzo, en las que, la baciloscopia siempre es positiva, (en enfermos no tratados), y la histopatología característica; son un magnífico auxiliar para el médico, siendo las lesiones relativamente fáciles de reconocer clínicamente.

Hay cuatro elementos característicos, aislados o concurrentes al mismo tiempo, los que constituyen la característica en que se basa el diagnóstico clínico y de laboratorio:

Trastornos de la pigmentación (hipocromía).

- Trastornos de la sensibilidad (anestias).
- Engrosamiento de nervios periféricos (neuritis).
- Presencia de bacilos de Hansen.

Siendo la enfermedad de Hansen, una enfermedad en la que participan manifestaciones cutáneas y neurales, su diagnóstico diferencial, deberá hacerse tanto con dermatosis como con cuadros neurales, especialmente de localización periférica.

Cabe recomendar un examen minucioso y prolijo, siempre que se sospeche enfermedad de Hansen y que se acuda a las pruebas diagnósticas auxiliares, tales como el examen baciloscópico e histopatológico.

**Cuadro 2. Diagnóstico diferencial de la enfermedad de Hansen**

Lesión	Diagnóstico diferencial
Neurológica	Parálisis de Bell, siringomielia, neuropatía hipertrofica, contractura de Dupuytren, síndrome del túnel carpal, mano por artritis reumatoidea, poliomieltis, neuritis por tracción del femoral cutáneo, neuropatía diabética, lesiones traumáticas del nervio radial, radiculopatía de la VII raíz cervical, neuritis hipertrofica intersticial familiar, histeria, indiferencia congénita al dolor, atrofia muscular progresiva
Dermatológicas	<p><b>Máculas:</b> Nevus acromico, nevus anémico, vitiligo, pitiriasis alba, pitiriasis versicolor, pitiriasis rosada de Gilbert, dermatitis seborreica, rosácea, dermatomycosis, morfea (esclodermia en placa)</p> <p><b>Placas levantadas y pigmentadas:</b> Granuloma anular, granuloma multiforme, lupus eritematoso discoide, liquen plano, sarcoidosis, lupus vulvar, reticulosis y linfoma cutáneo de células T, leishmaniosis cutánea, tiña del cuerpo, psoriasis y parapsoriasis.</p> <p><b>Nodulares</b> Neurofibromatosis múltiple (enfermedad de Von Recklinghausen), leishmaniosis mucocutánea, xantomas tuberosos, sarcoma de Kaposi, eritema indurado de Bazin, esporotricosis, mucinosis folicular, granulomatosis de Wegener, sífilis terciaria</p> <p><b>Difusas</b> Esclerosis sistémica, mixedema, erisipela, leishmaniosis cutánea difusa anérgica, rash alérgico</p>

Fuente: Enfermedad de Hansen. Normas de Atención. Costa Rica, 2005

**7. Tratamiento**

El tratamiento de los pacientes con enfermedad de Hansen, en todas sus formas clínicas, se llevará a cabo utilizando un régimen ambulatorio, en los servicios de salud. Se hospitalizarán únicamente aquellos casos que presenten algún tipo de complicación médico quirúrgica o reacción leprosa que así lo amerite.

Los objetivos de la terapia multimedicamentosa son:

- Eliminación eficaz del *Mycobacterium leprae* en el menor tiempo posible
- La prevención de la aparición de cepas de *Mycobacterium leprae* **resistentes, lo que a su vez evita los fracasos terapéuticos y las recidiva.**

Las ventajas de la poliquimioterapia o terapia multimedicamentosa son:

- Terapéutica eficaz
- De aplicación fácil para uso de campo
- Socialmente aceptable, con mínimos efectos colaterales adversos
- Medicamentos adecuados para los regímenes multiterapéuticos (POLIQUIMIOTERAPIA) que deberá ser supervisada, es decir, asegurarse de que el paciente tome sus medicamentos en presencia del médico o persona que le suministre los mismos.

**7.1 Medicamentos poliquimioterapia**

Los medicamentos empleados en el régimen multidroga o poliquimioterapia se describen seguidamente.

**Dapsona**

La diamino difenilsulfona (DDS) o dapsona, es una sulfona sintética con acción bacteriostática y actividad antimicobacteriana y antiprotozoaria. Su mecanismo de acción no ha sido completamente aclarado. Se encuentra disponible en la presentación de tabletas conteniendo 100 mg del principio activo. Se administra vía oral y es absorbida rápida y casi completamente desde el tracto gastrointestinal, posee una excelente penetración tisular, siendo retenida en piel, músculo, riñones e hígado; encontrándose concentraciones traza en estos órganos por hasta 3 semanas posterior a la suspensión de su administración. También es distribuida en sudor, saliva, esputo, lágrimas, bilis, leche materna; cruza la placenta. Es un medicamento de bajo costo, fácil de administrar y prácticamente atóxico.

En cuanto a su vida media plasmática, presenta una gran variación interindividual, con rangos de 10-83 horas y un promedio de 20-30 horas.

Este fármaco es acetilado a nivel hepático obteniéndose monoacetil y diacetil derivados. Su principal metabolito es la monoacetildapsona (MADDS), siendo la tasa de acetilación, determinada genéticamente y sujeta a variación interindividual. Asimismo, este fármaco es hidroxilado en el hígado a hidroxilamina-dapsona (NOH-DDS), la cual parece ser la responsable de inducir a metahemoglobinemia y hemólisis. Tanto la dapsona como su principal metabolito MADDS, sufren recirculación enterohepática.

Aproximadamente el 20% de cada dosis de dapsona es excretada en orina como fármaco sin cambio, 70-85% como metabolitos hidrosolubles, y una pequeña cantidad en heces.

Entre los efectos adversos que se pueden presentar, la literatura reporta:

- **Dermatológicas:** las reacciones cutáneas adversas, usualmente son resultado de sensibilización a la dapsona y han sido reportadas en raras ocasiones, tales como dermatitis exfoliativa, eritema tóxico, eritema multiforme, necrólisis epidérmica tóxica, erupciones morbiliformes y escarlatiformes, urticaria y eritema nodoso.
- **Gastrointestinal:** anorexia, dolor abdominal, náusea y vómito.
- **Hematológico:** Anemia (raras ocasiones), siendo más frecuente la hemólisis ligera. La anemia hemolítica y la metahemoglobinemia, que es la reacción más frecuente, son reacciones dosis dependientes y han sido reportadas igualmente en raras ocasiones.

- **Hepáticos:** Durante los estadios iniciales del tratamiento con dapsona se han reportado casos de hepatitis tóxica e ictericia colestática. Esas complicaciones pueden manifestarse como enzimas hepáticas elevadas, especialmente con incremento en la fosfatasa alcalina, SGOT, bilirrubina y LDH.
- **Renal:** En raras ocasiones se ha reportado: albuminuria, síndrome nefrótico, y necrosis papilar renal.
- **Sistema nervioso central:** insomnio, cefalea, nerviosismo, vértigo y psicosis.

### Rifampicina

La rifampicina es un antibiótico semisintético obtenido de la rifamicina B (un antibiótico derivado de *Streptomyces mediterranei*) el cual tiene acción bactericida contra la lepra; siendo más activa contra bacterias susceptibles durante la división celular. Actúa inhibiendo la síntesis de RNA tanto bacteriana como micobacteriana. Se encuentra disponible en la presentación de cápsulas de 300 mg del principio activo. Se administra vía oral, siendo rápidamente absorbida desde el tracto gastrointestinal; no obstante, la presencia de alimentos altera la tasa y la extensión de la absorción por lo que se recomienda administrar una hora antes o dos horas después de los alimentos, para garantizar la máxima absorción.

La rifampicina es ampliamente distribuida en la mayoría de tejidos corporales y fluidos (pleural, peritoneal, seminal, ascítico, cefalorraquídeo) incluyendo, hígado, pulmones, bilis, próstata, saliva, lágrimas, hueso y leche materna; además, cruza la placenta. La vida media plasmática en adultos es de aproximadamente 3.4-3.6 horas; niños 6-58 meses, 2.9 horas.

La rifampicina es metabolizada a nivel hepático a un derivado deacetilado el cual también presenta actividad antibacteriana. Tanto la rifampicina como su metabolito deacetilado son excretados en bilis, pero solo la rifampicina sufre recirculación enterohepática. La vida media de eliminación es de 3-5 horas, la cual es disminuida con el uso prolongado debido a un incremento en la excreción biliar. Tanto la rifampicina como su metabolito son excretados principalmente (60%) en heces (vía eliminación biliar) y hasta un 30% de la dosis excretada en orina. Es intensamente bactericida, con una dosis de 600 mg, el 99% de las bacterias dejan de ser viables entre los 3 y 7 días, mientras con las sulfonas y clofazimina tarda de 3 a 4 meses. De aquí la gran importancia de que la toma mensual del tratamiento, sea estrictamente supervisado.

No se han observado efectos tóxicos significativos en casos de administración mensual.

Entre los efectos adversos que se pueden presentar, la literatura reporta:

- **Hematológica:** Trombocitopenia, leucopenia, púrpura, anemia hemolítica, hemólisis, hemoglobinuria, disminución en las concentraciones de hemoglobina
- **Hepático:** Incremento transitorio en las concentraciones séricas AST (SGOT), ALT (SGPT), bilirrubina y fosfatasa alcalina. En raras ocasiones ha sido reportado hepatitis.
- **Renal:** En raras ocasiones se ha presentado un incremento en nitrógeno ureico sanguíneo, ácido úrico, hematuria, insuficiencia renal, nefritis intersticial.
- **Síndrome abdominal:** dolor abdominal y náusea, a veces acompañado de vómitos o, con menor frecuencia diarrea.
- **Síndrome cutáneo:** prurito, rubor o ambos, con o sin erupción, que afecta principalmente cara y cuero cabelludo, a menudo con enrojecimiento ocular y lagrimeo.
- **Síndrome gripal:** Fiebre, escalofríos, mal estado general, cefalea, dolores óseos.
- **Síndrome respiratorio:** consistente en dificultad respiratoria, raramente asociada con choque y colapso (extremadamente raro).

- **Síndrome tipo-lupus:** principalmente manifestado por malestar, mialgias, artritis y edema periférico y acompañado por pruebas de anticuerpo antinuclear positivo (ANA).
- **Sistema nervioso central:** cefalea, somnolencia, fatiga, ataxia, mareo, disminución en la capacidad para concentrarse, confusión mental, trastornos visuales.

### Clofazimina

La clofazimina es un colorante de fenazina (derivado de iminofenazina sustituido) con actividad antimicobacteriana y anti-inflamatoria. Se encuentra disponible como tabletas de 50 mg del principio activo y, es activo contra varias *Mycobacterium*, incluyendo *M. leprae*. Su mecanismo de acción no está completamente aclarado; no obstante, parece que este fármaco se une preferencialmente al ADN micobacteriano e inhibe la replicación y el crecimiento de la micobacteria. Se ha reportado que la acción bactericida de la clofazimina contra el *Mycobacterium leprae in vivo* es lenta; sin embargo, la evaluación de los efectos del fármaco sobre el organismo son difíciles debido a que el *M. leprae* no puede ser cultivado in vitro.

La clofazimina es absorbida en forma incompleta desde el tracto gastrointestinal. La extensión de la absorción oral de este fármaco exhibe una considerable variación interindividual, y depende de varios factores incluyendo tamaño de la partícula, dosis administrada y presencia de alimento en el tracto gastrointestinal el cual puede incrementar la tasa y la extensión de la absorción de este medicamento. La fracción de la dosis absorbida, parece disminuir cuando la dosis oral de clofazimina es incrementada.

La clofazimina es altamente lipofílica y es distribuida principalmente en el tejido graso y las células del sistema retículoendotelial; asimismo, es tomado por macrófagos en todo el cuerpo. Adicionalmente, en los pacientes con lepra, la clofazimina parece ser distribuida y acumulada como cristales en mayores concentraciones en los nódulos linfáticos mesentéricos, tejido adiposo, adrenales, hígado, pulmones, vesícula biliar, bilis y bazo; y en bajas concentraciones en la piel, intestino delgado, pulmones, corazón, riñones, páncreas, músculo, hueso.

Los cristales de clofazimina, también han sido encontrados en médula ósea, esputo, sudor, iris, conjuntiva, mácula, esclera y córnea. No parece ser distribuida en el cerebro o en líquido cefalorraquídeo. La clofazimina cruza la placenta y es distribuida en leche materna. El destino metabólico de la clofazimina no ha sido completamente aclarado, pero este fármaco parece acumularse en el cuerpo para luego ser excretado como fármaco sin cambio. La clofazimina parece ser parcialmente metabolizada. Al menos, han sido encontrados tres metabolitos en orina.

La vida media de eliminación de una dosis única la clofazimina es de aproximadamente 8 días; mientras que en dosis múltiples ha sido estimada en al menos 70 días.

La clofazimina es excretada principalmente en heces vía eliminación biliar. La eliminación fecal exhibe considerable variación interindividual, y del 35-74% de una dosis única puede ser excretada como fármaco sin cambio en heces.

**La clofazimina es la única droga antileprosa que tiene una acción muy importante antiinflamatoria por inhibición de la movilidad de los neutrófilos y la transformación linfoblástica por lo que es efectiva en la prevención y en el tratamiento de la reacción tipo eritema nodoso leproso, en pacientes con lepra lepromatosa. Su efecto es principalmente bacteriostático y débilmente bactericida.**

Entre los efectos adversos que se pueden presentar, la literatura reporta:

- **Dermatológico:** decoloración de la piel pardo-negruzca reversible y proporcional a la dosis en las lesiones cutáneas (hasta 75-100% de la seborreica, y erupciones

cutáneas inespecíficas. pacientes), siendo más pronunciado en las partes o área del cuerpo expuestas a la luz. Esta decoloración, usualmente es evidente en el lapso de 1-4 semanas después de iniciado el tratamiento con clofazimina y gradualmente desaparece entre 6-12 meses después de la suspensión del mismo. También se ha reportado ictiosis, resequedad de la piel (xerodermia) especialmente en piernas y antebrazos, prurito y rash no específico (como folicular y papular), erupciones acneiformes, dermatitis

- **Gastrointestinal:** Son limitados a la dosificación: dolor abdominal y epigástrico, diarrea, náusea, vómito, intolerancia gastrointestinal, anorexia, pérdida de peso, mal-absorción, constipación.
- **Oftálmicas:** Sequedad, ardor, picazón, irritación y lagrimeo. También se ha observado una decoloración café-parduzca de la conjuntiva, córnea y fluido lagrimal relacionada con la dosis. Sin embargo, la decoloración en la conjuntiva y otras partes del ojo durante el tratamiento con clofazimina no parece afectar la agudeza visual.
- **Sistema nervioso central:** En menos del 1% de los pacientes se ha reportado mareo, somnolencia, fatiga, cefalea, neuralgia y trastornos en el gusto.
- **Otros:** Debido a que la clofazimina es un medio de contraste, la mayoría de las secreciones corporales tales como sudor, lágrimas, heces, revestimiento de los párpados, esputo, orina, secreciones nasales, semen, leche materna, pueden presentar una decoloración durante el tratamiento con este fármaco. La decoloración de las heces puede presentarse como un color negro o alquitranado, lo cual puede ser malinterpretada como una hemorragia GI.

#### No debe administrarse clofazimina:

- A pacientes con graves disfunciones hepáticas o renales
- A pacientes que sufren dolores abdominales recurrentes y diarreas
- A pacientes con alergia al medicamento.

## 7.2 Medicamentos de segunda línea

### Ofloxacina

La ofloxacina es una fluoroquinolona sintética, con acción bactericida y que actúa impidiendo la síntesis de ADN en organismos susceptibles, vía inhibición de las actividades enzimáticas de 2 enzimas miembros de la ADN topoisomerasa. La ofloxacina, ha sido utilizada como un fármaco alternativo en regímenes multidosis en el tratamiento de la lepra en aquellos pacientes que no pueden tolerar el uso de rifampicina debido a efectos adversos, enfermedad interrecurrente (como hepatitis crónica) o resistencia a rifampicina.

La ofloxacina es rápida y casi completamente absorbida desde el tracto gastrointestinal después de la administración oral. No sufre apreciable metabolismo de primer paso y presenta una biodisponibilidad del 85-100% en adultos sanos y en ayunas.

La ofloxacina es distribuida en hueso, cartílago, bilis, piel, esputo, secreciones bronquiales, efusiones pleurales, saliva, mucosa gingival, secreciones nasales, humor acuoso, lágrimas, sudor, pulmones, fluidos (pancreático, ascítico, peritoneal, prostático, amniótico, cefalorraquídeo), tejido ginecológico, fluido vaginal, cérvix, ovario, semen, tejido prostático, sangre del cordón umbilical y leche materna. Para la mayoría de esos tejidos y fluidos las concentraciones de ofloxacina se encuentran aproximadamente de 0.5-1.7 veces las concentraciones séricas. La ofloxacina también es concentrada en los neutrófilos alcanzando concentraciones

en esas células que pueden ser de hasta 8 veces mayores que las concentraciones extracelulares; asimismo, se une de un 20-32% a las proteínas séricas y menos del 10% de una dosis única es metabolizada.

La vida media de eliminación en la fase de distribución ( $T_{1/2\alpha}$ ) presenta un rango de 0.5-0.6 horas y la vida media de eliminación terminal ( $T_{1/2\beta}$ ) presenta un rango de 4-8 horas. Tanto la ofloxacina y sus metabolitos son excretados ambos en orina y en heces.

Entre los efectos adversos que se pueden presentar, la literatura reporta:

- **Cardiovascular:** Prolongación del intervalo QT lo cual conlleva a arritmias ventriculares, incluyendo torsades de pointes. Menos del 1%, edema, hipertensión, palpitaciones, taquicardia.
- **Dermatológico y reacciones de sensibilidad:** Rash, prurito.
- **Gastrointestinal:** Diarrea, vómito, dolor/malestar abdominal, flatulencia, constipación, dispepsia, pirosis, resequedad de boca, disminución del apetito, anorexia.
- **Hematológicos:** Menos del 1%: Eosinofilia, linfocitopenia, linfocitosis, leucocitosis, neutropenia, trombocitosis, trombocitopenia, leucopenia, anemia.
- **Hepáticos:** Incremento transitorio en las concentraciones séricas AST (SGOT) y ALT (SGPT), fosfatasa alcalina, bilirrubina, gama-glutamyltransferasa.
- **Oftálmicos:** 1-3%: Trastornos visuales transitorios, incluyendo diplopía o cambios en la agudeza visual o percepción del color.
- **Sistema nervioso central:** Cefalea, insomnio, mareo.
- **Tendinopatía y ruptura de tendón:** Incremento en el riesgo en todas las edades.

### Claritromicina

La claritromicina es un antibiótico macrólido semisintético, el cual se diferencia estructuralmente de la eritromicina solo por la metilación del grupo hidroxilo en la posición 5 del anillo de lactona.

La claritromicina, por su alto costo se recomienda en el tratamiento de *M. leprae* en aquellos casos que presentan resistencia a la rifampicina y, es un agente que tiene efecto bactericida. Actúa inhibiendo la síntesis de proteínas en organismos susceptibles al penetrar la pared celular y unirse a la subunidad 50S ribosomal. La dosis de 500 mg diarios vía oral, destruye el 99% de los bacilos de *M. leprae*, luego de 56 días de tratamiento.

La claritromicina es rápidamente absorbida desde el tracto gastrointestinal posterior a la administración oral. La biodisponibilidad absoluta es de 50-55%, lo cual probablemente es subestimado de la actividad sistémica debido a que este fármaco sufre metabolismo de primer paso, obteniéndose un metabolito activo.

Este antibiótico es distribuido en la mayoría de tejidos y fluidos corporales. Debido a sus altas concentraciones a nivel intracelular, las concentraciones en tejido son mayores que las concentraciones a nivel sérico. En estudios in vitro se ha observado que la claritromicina se une a proteínas en un rango de 42-50% a las concentraciones usuales séricas. La vida media de eliminación de la presentación de liberación inmediata es de 3-7 horas y para su metabolito 14-OH-claritromicina de 5-9 horas. Se excreta principalmente por orina (20-40%) como fármaco sin cambio y de 10-15% como metabolito.

Entre los efectos adversos que se pueden presentar, la literatura reporta:

- **Dermatológico:** Rash.
- **Gastrointestinal:** 1-10%: Alteraciones en el gusto, diarrea, vómito, dispepsia.
- **Renal:** Incremento nitrógeno-ureico sanguíneo (BUN) (4%).
- **Sistema nervioso central:** Cefalea.
- **Otros:** Incremento en el tiempo de protrombina (1%).

**Talidomida**

La talidomida es un derivado sintético del ácido glutámico. Es un agente inmunomodulador con actividad anti-inflamatoria, antiangiogénica y efectos sedantes e hipnóticos; así mismo es un potente teratogénico.

El mecanismo de acción de los efectos inmunomoduladores y anti-inflamatorios de la talidomida, son complejos y no han sido completamente determinados; sin embargo, parecen ser resultado en parte de la modulación de los niveles del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- $\alpha$ ), co-estimulación o efecto adyuvante sobre las células-T, resultando en una proliferación aumentada de células-T y un incremento en la producción de interleucina-2 e interferón- $\gamma$ -, y/o modulación de la migración de leucocitos y quimiotaxis.

Otros efectos anti-inflamatorios e inmunomoduladores de este fármaco pueden incluir supresión de la participación de los macrófagos, de síntesis de prostaglandinas y la modulación de la producción de la interleucina-10 y la interleucina-12 por las células mononucleares en sangre periférica. La talidomida, no tiene actividad directa antibacteriana contra *M. leprae*; no obstante, es utilizado para el tratamiento agudo de manifestaciones cutáneas de la reacción eritema nodoso leproso (ENL) [reacciones de lepra tipo 2] en pacientes con lepra, asimismo como en terapia de mantenimiento para la prevención y supresión de las manifestaciones cutáneas recurrentes de ENL.

La talidomida que se encuentra disponible comercialmente, corresponde a una mezcla racémica del fármaco con una pobre solubilidad en agua. Seguida de la administración oral, la talidomida (racémica) es lentamente absorbida desde el tracto gastrointestinal, reportándose alguna variación interindividual en la misma.

Con respecto a la distribución de la talidomida en humanos, no se encuentra información disponible; sin embargo, en estudios realizados en animales, indican que altas concentraciones de este medicamento han sido encontradas en el tracto gastrointestinal, hígado, riñones, bajas concentraciones en músculo, cerebro y tejido adiposo; asimismo, cruza la placenta y ha sido clasificado con un medicamento altamente teratogénico.

La talidomida parece sufrir hidrólisis no-enzimática en el plasma y no es hepáticamente metabolizada. La vida media presenta un rango de 6-7 horas y menos del 0.7% es excretado en la orina como fármaco sin cambio, siendo indetectable en orina 48 horas posterior a la administración de una dosis única. Una pequeña cantidad de sus metabolitos han sido detectados de 12-24 horas después de una dosis. Se une a proteínas de un 55-66%.

La dosis inicial es de 300 ó 400 mg descendiendo 100 mg de acuerdo a la mejoría del cuadro hasta dosis de mantenimiento de 100 ó 50 mg diarios

Entre los efectos adversos que se pueden presentar, la literatura reporta:

- **Cardiovasculares:** Trombosis/embolismo, hipotensión, edema
- **Dermatológica:** Rash, rash/descamación, resequeidad de piel, rash maculopapular, acné, dermatitis por hongos, prurito.
- **Gastrointestinal:** Constipación, anorexia, náusea, pérdida peso, ganancia de peso, diarrea.
- **Hematológico:** Leucopenia, neutropenia, anemia, linfadenopatía.
- **Hepático:** Incremento AST y bilirrubina.
- **Neuromuscular/esquelético:** Debilidad muscular, tremor, mialgia, parestesia, artralgia.
- **Renal:** Hematuria.
- **Respiratorio:** Disnea.
- **Sistema nervioso central:** Fatiga, somnolencia, insomnio, mareo, neuropatía sensorial, ansiedad/agitación, confusión, cefalea, neuropatía motora.
- **Otros:** Diaforesis.

**7.3 Poliquimioterapia en enfermedad de Hansen multibacilar:**

Un paciente es multibacilar si clínicamente está clasificado como enfermedad de Hansen lepromatosa o dimorfa, según la clasificación de Ridley Jopling y cuenta con baciloscopías positivas.

Se recomienda que si el paciente continúa con bacteriología positiva se debe continuar el tratamiento hasta lograr la negativización, no se debe interrumpir el mismo, cuando existan cuadros reactivos de cualquier tipo.

El personal de salud o el encargado en la comunidad será responsable de suministrar los medicamentos. Al administrar los paquetes de tratamientos mensuales, deben garantizar que el paciente a través de observación directa, este ingiera las dosis supervisadas y anotarlo en el formulario correspondiente. Esta importante acción del personal de salud es la única forma de garantizar que mediante estos esquemas terapéuticos para el tratamiento de la lepra tengan los resultados deseados, logrando una mayor acción bactericida en el esquema terapéutico, lo que garantizará que la duración total del tratamiento de un paciente con Hansen sea efectiva y que haya un menor porcentaje de recaídas después de la interrupción del tratamiento.

**Duración:** El tratamiento, según cuadros 3, debe administrarse al menos durante dos años y si es posible hasta que se consiga la negatividad en las baciloscopías, definida como el hallazgo de dos estudios negativos consecutivos en extensiones cutáneas realizadas con un intervalo de al menos un mes (tomadas al menos de tres puntos diferentes) y biopsia cutánea negativa.

**Cuadro 3. Esquema terapéutico para Lepra.**

MEDICAMENTO	NIÑOS		ADULTOS	CONTRAINDICACIONES Y EFECTOS SECUNDARIOS DEL TRATAMIENTO
	Menor de 10 años de edad o menos de 30 kg de peso	De 10 a 15 años de edad		
<b>Dosis mensual: Primer día del esquema supervisado</b>				
Rifampicina	300 mg	450 mg	600 mg	Hepatopatía Daño renal Anemia severa Hemólisis Metahemoglobinemia
Clofazimina	100 mg	150 mg	300 mg	
Dapsona	25 mg	50 mg	100 mg	
<b>Dosis diaria supervisada: del 2° al 28° día</b>				
Clofazimina	50 mg	50 mg	100 mg	
Dapsona	50 mg	50 mg	50 mg	
<b>Duración 24 meses (24 blíster en no más de 36 meses)</b>				

Se considera que un paciente sigue un tratamiento regular o aceptable si recibe la terapia combinada durante al menos las dos terceras partes del número total de los meses en cualquier intervalo de tiempo.

**Un tratamiento adecuado significa que el paciente ha recibido 24 dosis mensuales de terapia combinada en un intervalo de 36 meses.**

**Sin embargo, existen razones para interrumpir temporalmente la terapia como:**

- Diarrea intensa
- Ictericia
- Enfermedad grave intercurrente

Si aparece ictericia, solo deberá reiniciarse el tratamiento una vez que las pruebas de función hepática hayan recuperado su valor normal. Es preferible hospitalizar al enfermo para la administración de una dosis de prueba de 600 mg. de rifampicina, antes de reiniciar el tratamiento y tener precaución una vez reiniciado el mismo.

**Control del progreso del tratamiento:**

Supervisión por parte del personal de salud:

1. Realizar una detallada exploración física general a cargo del médico dermatólogo como mínimo al diagnóstico, a los 6 meses, al año y cada año durante su control; se deberá advertir al paciente que debe acudir a control en cualquier momento que los síntomas se repitan o aparezcan nuevas lesiones.
2. Obtener información oportuna referente a los efectos secundarios de molestias intercurrentes
3. Vigilar la aparición de reacciones adversas o enfermedades intercurrentes

**Vigilancia posterapéutica:**

Los pacientes multibacilares que han concluido su régimen terapéutico deben ser estudiados clínica y bacteriológicamente al menos una vez al año durante un mínimo de 5 años después de la finalización del tratamiento, a fin de detectar precozmente las reactivaciones.

Se considera que un paciente ha completado el periodo de vigilancia posterapéutica, cuando después del mismo no muestra signos de reactivación.

**7.4 Poliquimioterapia en Hansen paucibacilar:**

Un gran número de pacientes con Enfermedad de Hansen paucibacilar con lesiones únicas curan de manera espontánea, no obstante se debe tratar a todos los pacientes ya que no es posible distinguir a los que curan espontáneamente, de los que tienen una enfermedad progresiva evitando el desarrollo de lesiones nerviosas.

**Duración:** Según esquema cuadro 4, el tratamiento debe mantenerse hasta que se hayan administrado 6 dosis mensuales de Rifampicina supervisadas. Puede darse por finalizado el tratamiento a los 6 meses si una exploración clínica realizada por el médico tratante demuestra que:

1. No existe extensión de las lesiones previas, ni han aparecido otras nuevas
2. Las lesiones muestran signos de regresión

**Cuadro 4: Tratamiento de pacientes con lepra paucibacilar según esquema de seis meses.**

MEDICAMENTO	NIÑOS		ADULTOS	CONTRAINDICACIONES YEFECTOS SECUNDARIOS DEL TRATAMIENTO
	Menor de 10 años de edad o menos de 30 kg de peso	De 10 a 15 años de edad		
<b>Dosis mensual: Primer día del esquema supervisado</b>				
Rifampicina	300 mg	450 mg	600 mg	Hepatopatía Daño renal Anemia severa Hemólisis Metahemoglobinemia
Dapsona	25 mg	50 mg	100 mg	
<b>Dosis diaria supervisada: del 2° al 27° día</b>				
Dapsona	25 mg	50 mg	100 mg	
<b>Duración 6 meses (9 blíster en no más de 9 meses)</b>				

**Control del progreso del tratamiento**

Antes de dar de alta se debe advertir al paciente que:

1. Se debe valorar al paciente al diagnóstico y al terminar el tratamiento como mínimo.
2. La disminución o desaparición de las lesiones se producirá en forma gradual
3. No es necesario que busque tratamiento en otra parte
4. Si en cualquier momento aparecen nuevas lesiones o los síntomas repiten, debe acudir nuevamente, para recibir una nueva exploración de inmediato

El objetivo de un ciclo corto de quimioterapia es dejar al paciente libre de bacilos viables. La resolución de las lesiones cutáneas y nerviosas será gradual, las lesiones

de naturaleza trófica o degenerativa serán irreversibles y en ocasiones, aparecen mucho más tarde, no deben ser consideradas como signo de actividad.

Tras la finalización de un tratamiento adecuado, las lesiones pueden no mostrar ningún signo de regresión y, por el contrario pueden aparecer nuevas lesiones. Ello es más probable en pacientes situados en zonas limítrofes del espectro, que erróneamente fueron clasificados como paucibacilares. Deberá ser reevaluado por el médico tratante, si la clasificación es correcta, debe mantenerse el tratamiento a las mismas dosis durante otro período de 6 meses. Si se considera errónea, debe cambiarse el tratamiento y seguir el recomendado para la enfermedad de Hansen multibacilar.

En caso de los pacientes paucibacilares, un tratamiento adecuado significa que el enfermo ha recibido 6 dosis mensuales de terapia combinada en un plazo no superior a 9 meses.

**Las razones para interrumpir el tratamiento:** se dan por la aparición de reacciones adversas a la Dapsona o a la rifampicina o enfermedades intercurrentes graves.

Si se desarrolla ictericia, interrumpirlo temporalmente y se reinicia su administración cuando las pruebas de función hepática hayan vuelto a la normalidad y continúen así tras una prueba de administración de rifampicina.

Se hace necesario el control del progreso del tratamiento para la obtención oportuna de información referente a los efectos secundarios y reacciones adversas, enfermedades y reacciones intercurrentes mediante la supervisión del dermatólogo tratante o el médico de atención primaria

**Cuadro 5: Esquema terapéutico cuando no se puede utilizar Dapsona.**

Adultos ( mayores de 15 años) Supervisado		Niños de 10 a 14 años Supervisado	
Nombre	Dosis	Nombre	Dosis
Rifampicina	600mg, una vez por mes, supervisado <b>mas</b>	Rifampicina	450 mg, una vez por mes, supervisado <b>mas</b>
Clofazimina	300 mg una vez por mes, supervisado, <b>mas</b> 50 mg diarios hasta la negativización baciloscóptica	Clofazimina	150mg una vez por mes, supervisado, <b>mas</b> 50 mg diarios Hasta la negativización baciloscóptica

Fuente: Modificado de WHO model prescribing information. Drug used in leprosy, 1998

Realizar una detallada exploración física general un mes siguiente a la sexta dosis supervisada de Rifampicina, a cargo del médico tratante, se deberá advertir al paciente que debe acudir a control en cualquier momento que los síntomas se repitan o aparezcan nuevas lesiones.

**Vigilancia post-terapéutica:**

El riesgo inherente a un ciclo corto de poli-quimioterapia es la posibilidad de recidivas posteriores. A fin de detectarlas de forma precoz, a los pacientes paucibacilares, después de haber completado el tratamiento, deben someterse a un examen anual al menos durante dos años y han de ser estimulados a informar a su médico de cualquier sospecha de reactivación.

Un enfermo que ha completado el periodo de vigilancia posterapéutica y no muestra signos de reactivación, se considera que ha acabado la vigilancia.

**7.5 Tratamiento de lepra en situaciones especiales**

**Embarazo**

La lepra se exacerba en embarazo, por lo que el régimen de tratamiento múltiple debe ser continuado. Una pequeña cantidad puede estar presente en leche materna, pero no hay reportes de efectos adversos asociados. En caso de una paciente embarazada con Lepra debe ser referido al especialista en dermatología.

**Tuberculosis activa**

Es necesario tratar ambos padecimientos en forma simultánea. La rifampicina debe darse de acuerdo a la dosis para tratar tuberculosis.

**Pacientes que no pueden usar rifampicina, clofazimina o dapsona**

Aquellos pacientes que presentan alergia, hepatitis crónica, resistencia, toxicidad o intolerancia, que pueden utilizar las alternativas descritas en los cuadros 6, 7, 8 y 9.

**Pacientes que no toleran dapsona por toxicidad:**

Si la dapsona produce efectos tóxicos debe suspenderse inmediatamente. En el caso de la lepra multibacilar se continúa con los otros medicamentos. En el caso de la lepra paucibacilar se recomienda el régimen descrito en el cuadro 9

**Cuadro 6. Régimen estándar para tratamiento de lepra para pacientes que no pueden tomar Rifampicina**

Duración de tratamiento	Clofazimina	Ofloxacina
24 meses (biasociado)	50 mg/diario	400 mg/diario

Fuente: Modificado de WHO model prescribing information. Drug used in Leprosy, 1998. WHO/DMP/DSI/98.1

**Cuadro 7. Régimen estándar para el tratamiento de Lepra multibacilar, para pacientes que no pueden tomar clofazimina**

Duración del tratamiento	Rifampicina	Ofloxacina
24 meses	600 mg/una vez por mes	400 mg /diario

Fuente: Modificado de WHO model prescribing information. Drug used in Leprosy, 1998. WHO/DMP/DSI/98.1

**Cuadro 8: Régimen estándar para tratamientos de pacientes con Lepra Paucibacilar que no toleran Dapsona, régimen por 6 meses**

Medicamento y dosis	Adultos (50-70 kg)	Niños (10-14 años)
Rifampicina	600 mg una vez por mes <b>supervisado</b>	450 mg una vez por mes <b>supervisado</b>
Clofazimina	50 mg /diario <b>supervisado más</b> 300 mg una vez por mes <b>supervisado</b>	50 mg /diario <b>supervisado más</b> 150 mg una vez por mes <b>supervisado</b>

Fuente: Modificado de WHO model prescribing information. Drug used in Leprosy, 1998. WHO/DMP/DSI/98.1

**7.6 Tratamiento de las manifestaciones agudas de la Lepra**

**a) Reacción tipo 1 (reversa):**

Esta reacción se ve más en los casos dimorfos o limítrofes (BB, BT, BL). Ocurre de 6 a 18 meses durante el tratamiento y el edema de las extremidades es manifiesto con neuropatía de uno o más nervios, con cambios oculares, pueden tener caída de la mano, del pie, parálisis facial con o sin lagofthalmos y puede presentar queratitis. El tratamiento es con prednisolona en dosis de 20 a 30 mg por día. En casos severos algunos preconizan el uso de 40-60 mg de prednisolona (1 mg por Kg por día), por doce semanas. Se pueden usar también anti-inflamatorios no esteroideos. El tratamiento multidroga antihanseniano, debe continuarse. La talidomida no tiene efectividad en estas reacciones. La neuritis es un proceso inflamatorio agudo de los nervios, asociado a dolor, edema local y pérdida de funcionalidad. Puede ocurrir antes del diagnóstico de lepra, durante el tratamiento de la lepra o inclusive varios años luego de completado el tratamiento. Toda neuritis con menos de

6 meses de duración deben ser tratadas con el régimen estándar de prednisolona 40-60mg/d (1mg por Kg por día), por doce semanas. Existe un pequeño riesgo de reactivación por efecto de esteroides, por lo que se debe agregar clofazimina 50mg/d como profilaxis si la duración del uso de esteroides se espera que sea mayor de 4 meses y, debe ser continuado hasta que cesen los esteroides.

**Reacciones tipo II:**

En casos de reacciones tipo II, cuando se trata de eritema nudoso leproso, se presenta en los casos de lepra lepromatosa (LL) y ocasionalmente en los dimorfos o limítrofes lepromatosos (BL). Puede ocurrir antes del tratamiento pero lo más frecuente es que se presente durante el mismo. Las nudosidades son rojas dolorosas y se presentan además de los miembros inferiores en las extremidades superiores y cara, lo cual debe hacer pensar estas dos últimas dos localizaciones, que se trate de una reacción leprosa de tipo II, ya que el eritema nudoso de otras etiologías generalmente es solo en los miembros inferiores. Concomitantemente con edema de cara, manos y pies, hay orquitis, dactilitis y proteinuria. Hay un edema doloroso de muchos nervios iridociclitis y escleritis.

El tratamiento de elección es la talidomida, en dosis de 300 mg diarios. En mujeres en edad de concebir se deben tomar medidas estrictas, que aseguren la anticoncepción para evitar los terribles efectos teratogénicos que produce. Debe ser de uso restringido dentro de los servicios hospitalarios, con un control estricto, con vigilancia de un servicio de dermatología. En hombres y ancianas no presenta ningún peligro.

La Talidomida controla las reacciones, aún cuando no tiene ninguna acción contra la lepra misma. Se menciona que posee propiedades antiinflamatorias e inmunomoduladoras, inhibiendo la migración de los polimorfonucleares y la producción de la inmunoglobulina IgG, se ha señalado que bloquea el factor de necrosis tumoral. La fiebre desaparece en 2 a 3 días al igual que los dolores articulares. Las lesiones del eritema nodoso involucionan en la primera semana.

El uso de talidomida requiere medidas de contracepción efectivas 4 semanas antes, durante, y 4 semanas después del tratamiento.

En relación a esta recomendación del uso de Talidomida, en estos casos, debe ser del especialista en Dermatología y preferiblemente en forma intra-hospitalaria, con las recomendaciones para el paciente, sus familiares, así como al personal de salud, por los riesgos que puede conllevar el que este medicamento sea tomado, por equivocación, en una mujer en vida fértil que esté embarazada o se embarace en los próximos días, dado sus efectos teratogénicos.

Basado en el bloqueo en la producción del factor de necrosis tumoral alfa, se está usando la pentoxifilina, en dosis de 800 mg al día. Su acción es menos rápida que la talidomida y el paciente se mejora en pocos días.

En la reacción leprosa tipo II en la opinión de distinguidos leprólogos como los profesores Amado Saúl de México y Huberto Bogaert de República Dominicana, concuerdan que en general en la reacción leprosa tipo II, en general no están indicados los corticoesteroides por la corticodependencia y la taquifilaxia que producen además de sus efectos colaterales. Solo en casos de mano reaccional e intensa neuritis se indicarían en dosis de 25 a 50 mg diarios de prednisolona, temporalmente.

En el caso de reacción de tipo II, se debe continuar con el tratamiento regular multidroga e incluso se podría aumentar la dosis de clofazimina, si no hay buena respuesta a la talidomida o a los corticoesteroides, ya que la clofazina tiene un efecto antiinflamatorio y ayudan

para disminuir la necesidad de los corticoesteroides, la dosis usada es de 200 a 300 mg dividido en 2 o 3 dosis por día, tratamiento que habitualmente se da por 4 a 6 semanas.

Fenómeno de Lucio: Este tipo de reacción se ve en la lepra lepromatosa difusa, es frecuente en México y Costa Rica. Se caracteriza por eritema geométrico necrotizante con vesículas hemorrágicas que se presenta en las extremidades y cara, con una anemia marcada, velocidad de eritrosedimentación muy elevada, pruebas serológicas para la sífilis positiva, facies pseudomixedematosa (cara de luna llena), pérdida de las cejas o pestañas (madarosis), pérdida difusa del pelo y una rinitis severa. En éstos pacientes el tratamiento es el mismo usado para las otras formas de eritema reaccional tipo II.

En el tratamiento actual de los pacientes multibacilares, la Organización Mundial de la Salud (OMS) ha propuesto reducir el tiempo total de tratamiento en la Lepra multibacilar de 24 meses a 12 meses (1 año). Esta decisión ha sido criticada por un número de científicos y directores de programa que consideran que la modificación se ha hecho en base a evidencias insuficientes y una interpretación abusiva del comité encargado de fijar estas pautas. Esta materia de tanta controversia nunca ha sido debatida abiertamente en congresos, reuniones o Internet, según refiere la publicación de la OMS del tratamiento multidroga antilepra publicado en el año 2004.

7.7 **Criterios de alta de tratamiento**

Para dar alta de tratamiento a los pacientes con enfermedad de Hansen multibacilar y paucibacilar debe cumplir con los siguientes criterios

**Cuadro 9: Criterios de alta de tratamiento según tipo de Hansen**

Criterios	Multibacilar (MB)	Paucibacilar(PB)
1. Farmacológico	Haber tomado en forma supervisada, los 24 meses de tratamiento (Blisters) de la poliquimioterapia para multibacilares, en un término de 36 meses como máximo.	Haber tomado en forma supervisada, los 6 meses de tratamiento (Blisters) de la poliquimioterapia para paucibacilares, en un término de 9 meses.
2. Clínico	Desaparición de las lesiones activas y no presentar nuevas lesiones.	Desaparición de las lesiones
3. Baciloscópico	Disminución progresiva del índice bacteriológico y un índice morfológico que indique 0% de bacilos viables.	No hay bacilos
4. Histopatológico (se hará a criterio del médico tratante)	Ausencia de histiocitos vacuolados y ausencia de bacilos	Desaparición de la estructura tuberculoide

Fuente: Criterio de expertos: Dr. Orlando Jaramillo A. Dra. Sonia Koon y Dr. Nelson Aguilar A.

8. Implementación de la estrategia tratamiento supervisado

La estrategia de tratamiento estrictamente supervisado (TES) está recomendada internacionalmente para asegurar la curación de una enfermedad.

La serie de intervenciones que finalmente llegó a conocerse como la estrategia de tratamiento supervisado se formuló al principio en los programas nacionales de lucha antituberculosa bajo el liderazgo del doctor Karel Styblo.

Para su implementación se debe contar con el personal y los recursos para organizar los servicios para brindar el tratamiento, y mantener el abastecimiento de los fármacos al menos por Área de Salud.

El monitoreo para el funcionamiento del programa es una actividad prioritaria. La Organización Mundial de la Salud comenzó a promover ésta estrategia en 1991 y en 1994 produjo el marco para el Control Eficaz de la Tuberculosis que describió claramente los componentes principales de lo que, a posteriori, se conoció como la estrategia Tratamiento acortado estrictamente supervisado (TAES).

El marco fue revisado y ampliado en 2002 recomendándose esta estrategia a otros eventos como la enfermedad de Hansen cuyo tratamiento es prolongado.

8.1 **Principios y componentes del TES**

- Compromiso gubernamental para asegurar acciones de diagnóstico, suministro y supervisión del tratamiento.
- Detección temprana de casos.
- Quimioterapia directamente observada todo el tratamiento, para esto se requiere del suministro regular, ininterrumpido, de todos los medicamentos esenciales.
- Sistema de registro normalizado y estandarizado, que permita evaluar la detección de casos y el resultado de la quimioterapia para cada paciente.

La estrategia TES para la enfermedad de Hansen será implementada inicialmente en el 100% de las áreas con casos.

**Seguimiento y control:**

Los pacientes multibacilares que han concluido su régimen terapéutico deben ser estudiados clínica y bacteriológicamente. Se debe:

- Dar al paciente una cita anual programada con el dermatólogo
- Realizar baciloscopia anual
- Durante un mínimo de 5 años después de la finalización del tratamiento

Los pacientes paucibacilares que concluyen su tratamiento deben ser estudiados clínicamente por un periodo de 2 años.

8.2 **Seguimiento por farmacéutico**

Debe ser realizado por el farmacéutico del establecimiento mediante la aplicación del instrumento denominado “Atención Farmacéutica”

Este se aplicará al diagnóstico, al finalizar el sexto mes, al año de tratamiento y al finalizar el esquema de tratamiento.

En esta entrevista se deben evaluar aspectos como:

1. Obtener información oportuna referente a los efectos secundarios de molestias intercurrentes
2. Vigilar la aparición de reacciones adversas o enfermedades intercurrentes

8.3 **Seguimiento Médico**

Realizar una detallada exploración física general a cargo del médico dermatólogo; se deberá advertir al paciente que debe acudir a control en cualquier momento que los síntomas se repitan o aparezcan nuevas lesiones.

8.4 **Seguimiento por Laboratorio**

Realizar baciloscopia a los pacientes multibacilares al diagnóstico, a los 6 meses, al año y a los 2 años y continuar anualmente durante el seguimiento por 5 años y para pacientes paucibacilares al diagnóstico y a los 6 meses.

8.5 **Seguimiento por Enfermería**

Debe centrarse en la supervisión y verificación de que efectivamente el tratamiento se brinda estrictamente supervisado.

Debe, en conjunto con los miembros de la Comisión Local de Vigilancia Epidemiológica de la CCSS (COLOVE), elaborar la cohorte anual junto con el cálculo de los indicadores.

Debe, en conjunto con los miembros de la COLOVE, dar seguimiento al paciente en caso de que pretenda dejar el tratamiento.

**8.6 Responsable de dar el tratamiento estrictamente supervisado:**

Se recomienda que el paciente asista al Equipo Básico de Atención Integral en salud (EBAIS) más cercano a recibir el tratamiento.

La solicitud de los fármacos será responsabilidad del farmacéutico y puede ser administrado por el técnico de farmacia, auxiliar de enfermería, asistente técnico de atención primaria en salud (ATAP) u otro funcionario del EBAIS para ser entregado al paciente. Además de supervisar la toma del medicamento por el paciente el personal encargado deberá reforzar la educación sobre la importancia del tratamiento y sobre el autocuidado del paciente para prevenir la discapacidad

La modalidad para brindar el tratamiento supervisado dependerá de las condiciones del paciente y se presentan a continuación:

1. El enfermo acude diariamente al establecimiento de salud EBAIS a recibir el tratamiento, ó
2. El personal de salud visita la casa de habitación en los casos en que se documente algún tipo de limitación para que el paciente asista al EBAIS, ó
3. Líder comunitario u otra persona adecuadamente capacitada brindará el tratamiento, pero solo en situaciones muy justificadas como cuando el paciente vive muy lejos u otras.

**8.7 Frecuencia de la dosis del medicamento**

De lunes a viernes el paciente acude al EBAIS o el ATAP o un líder de la comunidad asiste a la casa, donde se le dará el tratamiento en una sola toma dos horas después de desayunar.

Los días sábado y domingo es completamente autoadministrado por lo que el día viernes se le entregarán al paciente los medicamentos para esos dos días.

**8.8 Registro de la administración del medicamento**

El personal encargado completará la ficha de control de tratamiento

**8.9 Distribución de los fármacos:**

Los medicamentos se encontrarán en el Almacén General de la Caja Costarricense de Seguro Social y serán autorizados al nivel local mediante un visto bueno (un número consecutivo) dado por la farmacéutica responsable del programa de vigilancia y control de la enfermedad de Hansen.

El tratamiento será preparado en las dosis diarias, semanales y adecuadas para cada paciente por el farmacéutico responsable del área de salud.

Este a su vez se lo entregará diariamente al responsable de dar el tratamiento estrictamente supervisado.

**8.10 Sistema de registro y notificación de la estrategia TES.**

Permite un seguimiento individualizado y basado en objetivos para ayudar a los pacientes que no evolucionen satisfactoriamente, así como una rápida evolución gerencial del rendimiento global en cada uno de los niveles de atención.

Se utilizará para el registro:

La VE-01

La ficha de investigación de caso

La ficha de registro de contactos

**8.11 Evaluación**

**Análisis de cohorte**

Es el instrumento clave para evaluar la eficiencia de las actividades en un área o región de salud. Semestralmente los miembros de las CILOVIS y CIREVIS (Áreas de Salud, Regiones, Clínicas Metropolitanas, Centros Penitenciarios) y Hospitales Nacionales analizan la Cohorte de casos confirmados a través de los indicadores descritos en el capítulo 11.

**9. Recidiva clínica en la enfermedad de Hansen multibacilar y paucibacilar**

**9.1 Recidiva en la Enfermedad de Hansen multibacilar:**

Se puede manifestar por el deterioro clínico de las lesiones preexistentes o por la aparición de nuevas lesiones. Una recidiva bacteriológica, puede preceder a una recidiva clínica en 6 a 12 meses. Si la recidiva es confirmada deberá iniciarse de inmediato el tratamiento para estos casos. Ello supone una intensa educación sanitaria al paciente y a los miembros de su familia y frecuentes visitas domiciliarias por parte del personal sanitario.

**9.2 Recidiva en la Enfermedad de Hansen paucibacilar:**

Es preciso diferenciar las recidivas de las reacciones de reversión (ver cuadro 11), a veces difícil en especial en el trabajo de campo, cuando se ha confirmado la recidiva después de un cuidadoso estudio clínico y bacteriológico debe revisarse la clasificación con espíritu crítico. Si esta no cambia, se deberá repetir el mismo tratamiento por 6 meses más, se debe mantener una estrecha vigilancia para asegurarse que el paciente está tomando los medicamentos adecuadamente. Si el paciente es reclasificado como multibacilar, se iniciará el régimen terapéutico recomendado.

**Cuadro 10. Diferencias entre reacción de reversa y recidiva**

Características	Reacción de reversa	Recidiva
Intervalo de tiempo	Aparece antes, durante o meses después de la finalización de la PQT.	Ocurre mucho después de terminar PQT, en general por encima de los 5 años
Aparición	Súbita	Lenta e insidiosa
Manifestaciones sistémicas	Puede haber fiebre y malestar	Generalmente no hay manifestaciones sistémicas
Lesiones antiguas	Algunas o todas se vuelven eritematosas, brillantes, hinchadas, con infiltración	Algunas lesiones antiguas pueden volverse eritematosas e infiltradas nuevamente y además aparecen múltiples lesiones nuevas
Ulceración	Las lesiones muchas veces se agravan y ulceran	Raramente hay ulceración
Regresión	Con descamación	No hay descamación
Lesión de nervios	Muchos nervios pueden ser afectados con dolor, alteración de la sensibilidad y manifestaciones motoras en forma aguda	Puede afectar un solo nervio. Y los daños motores ocurren muy lentamente
Respuesta a los corticoides	Excelente	Poca o ninguna

Fuente: Guía de atención integral para el control de la Lepra en América, 2010

**10. Prevención de la discapacidad, autocuidado y rehabilitación**

El periodo entre la aparición de los primeros síntomas de la Lepra y el inicio de tratamiento puede haber daño del sistema nervioso periférico. Por tal razón, el esfuerzo debe orientarse a la información del público en general de la importancia del diagnóstico temprano y del tratamiento como medidas preventivas a las complicaciones de la enfermedad.

Es importante conocer que el daño de los nervios periféricos ocurre durante la terapia multi droga y después que el paciente ha completado dicho tratamiento, el riesgo declina en los tres años siguientes.

Es importante que el personal de salud encargado de dar el tratamiento eduque al paciente sobre las medidas de prevención de la discapacidad

**10.1 Manejo integral de la persona con Hansen:**

El tratamiento integral comprende:

- Tratamiento específico de su enfermedad
- Mejoramiento del estado general y tratamiento de otras enfermedades concomitantes.
- Psicoterapia de apoyo.
- Rehabilitación física, síquica y social.
- Prevención de discapacidades.

**10.2 Clasificación de la discapacidad de la lepra:**

El sistema de clasificación de la discapacidad de la OMS en 3 grados (0, 1, 2) se ha utilizado durante varios años y ha demostrado ser una buena base para medir la magnitud del problema y la organización de actividades de rehabilitación, a nivel individual tanto como comunitario.

**Cuadro 11 Clasificación de la discapacidad**

<b>Manos:</b>	
Grado 0:	Sin daños
Grado 1:	Mano insensible
Grado 2:	Úlceras y lesiones traumáticas y/o mano en garra movable y/o mutilación leve. Muñeca caída o dedos en garfio y articulaciones rígidas y/o Mutilación grave de los dedos
<b>Pies</b>	
Grado 0:	Sin daño
Grado 1:	Pie insensible
Grado 2:	Mal perforante y/o dedos en garfio o pie caído y/o mutilación leve, contractura y/o mutilación severa.
<b>Ojos</b>	
Grado 0:	Sin daños
Grado 1:	Enrojecimiento de la conjuntiva (conjuntivitis)
Grado 2:	Lagofthalmos y/o inflamación del globo ocular (iritis o queratitis) y/o visión borrosa. Pérdida severa de visión o ceguera.
<b>Insensibilidad:</b>	
Averiguar si esta persona ha perdido su sensibilidad protectora La pérdida de la sensibilidad táctil superficial no es una verdadera discapacidad, pero si el paciente no puede localizar una presión ejercida con fuerza, estará expuesto a frecuentes accidentes traumáticos. La investigación de la insensibilidad puede hacerse, por ejemplo, utilizando la punta del lápiz para ejercer una presión bastante fuerte para deprimir la piel, sin llegar a mover el dedo o la mano del enfermo. Durante el procedimiento el paciente, tendrá la mano apoyada en una superficie dura y, con los ojos cerrados deberá indicar el lugar en que a su juicio lo ha tocado la punta del lápiz. Se considera que hay insensibilidad cuando el paciente se equivoque en 2 centímetros o más, al señalar el lugar. La experiencia demuestra que la imposibilidad de localizar una presión como antedicha acarrea el peligro de traumatismos mecánicos y quemaduras.	
<b>Úlceras y lesiones traumáticas:</b>	
Los hematomas, las ampollas y las heridas indican que esta persona utiliza de forma inapropiada sus manos o pies insensibles y que el mismo requiere de una educación correcta.	
<b>Mutilación:</b>	
Cualquier tipo de mutilación corresponde a grado 2.	
<b>Rigidez de los dedos:</b>	
Si los dedos conservan bastante capacidad de movimiento pasivo, sin llegar al 100%, se considera que son móviles, pero si han perdido un 25% de esa capacidad, se clasificarán como rígidos.	
<b>Inflamación del globo ocular:</b>	
Comprende desde el enrojecimiento generalizado de la conjuntiva, propio de la conjuntivitis, y el enrojecimiento pericorneal que puede indicar la existencia de una inflamación del iris y de la parte visual del ojo. En este último, se trata de una discapacidad grado 2, que debe tratarse con urgencia por oftalmología. La fotofobia y los dolores de los ojos pueden indicar la existencia de iritis; en cambio la opacidad y las ulceraciones de la cornea se registrarán como síntomas de queratitis, correspondiente también a discapacidad grado 2.	

**Agudeza visual:**

Se utiliza una tarjeta con una "C" impresa. El ojo normal puede ver la hendidura de la corona a una distancia de 6 metros. Se muestra la tarjeta a la persona, desde una distancia de 3 pasos y se preguntara a qué lado de la corona esta la hendidura; si la persona no puede verla desde 3 metros de distancia, se considerará que tiene visión borrosa. Colocando la tarjeta con la corona en distintas posiciones, podrán descubrirse en poco tiempo los casos de visión deficiente. Se hará la prueba con cada ojo por separado, tapando el ojo. La pérdida total de la visión significa que el ojo no puede percibir la luz.

Fuente: Guía de atención integral para el control de la Lepra en América, 2010

**10.3 Prevención y reducción de los daños físicos:**

La prevención de la discapacidad comienza con el diagnóstico temprano de la lepra, el reconocimiento y tratamiento de las complicaciones tales como neuritis y reacciones, identificar a los pacientes en riesgo de desarrollar discapacidades secundarias e intervenir a tiempo. Es fundamental tener disponible la información sobre discapacidad G1 para que los pacientes sean apoyados a través de medidas preventivas tales como el suministro de calzado, los dispositivos de protección y asesoramiento en el autocuidado. Estas medidas preventivas son igualmente indispensables para las personas que se curan, pero que normalmente no se presentan en los servicios a menos que exista un seguimiento activo adecuado.

**10.4 Cuidado de sí mismo:**

El entrenamiento en autocuidado de las personas, así como de su familia y los miembros de la comunidad, es necesario e indispensable porque las medidas de prevención y tratamiento de las discapacidades deben mantenerse. Este debe ser dado por todo el equipo encargado de la atención, el dermatólogo y el equipo encargado de la supervisión del tratamiento a nivel local.

A continuación se detallan algunas de las complicaciones más importantes de la enfermedad de Hansen y como, el trabajador de salud puede ayudar a evitar las secuelas en:

**Ojos**

Inspeccionar los ojos en el espejo para ver si hay enrojecimiento.

Entender que se parpadea frecuentemente y hacer este ejercicio diariamente.

Prevención de la resequedad del ojo sobre todo durante el sueño con el uso de lágrimas artificiales antes de dormir.

Prevención de la infección: lavados, uso de un antiséptico suave.

Uso de anteojos oscuros que reduzcan la luminosidad y protejan a los ojos de daños.

Cubrir los ojos durante la noche si hubiese lesiones en los párpados.

Si la sensibilidad corneal está alterada o existe cierto grado de queratitis, el paciente ha de ser referido a un oftalmólogo con carácter urgente.

**Nervios**

La inflamación aguda o crónica de los nervios periféricos, produce una neuritis que suele causar dolor espontáneo y a la palpación, que a menudo acaba en una parálisis completa o parcial de los músculos inervados por los nervios lesionados. Los nervios más afectados son el cubital, mediano, radial, ciático poplíteo externo e interno y el nervio sural. Las neuritis debidas a una reacción de reversión, deben ser tratadas enérgicamente con esteroides.

**Manos**

La afectación de los nervios periféricos cubital, mediano suele producir debilidad en los músculos intrínsecos de la mano, dando lugar a una mano en garra parcial o completa. La caída de la muñeca se presenta si hay lesión en el nervio radial. Pueden presentar resequedad de la piel, piel quebradiza y quemaduras por exposición al calor por falta de sensibilidad.

**Recomendaciones:**

Examinar periódicamente sus manos

No utilizar objetos cortantes ni calientes

Si se produce una herida o infección de la mano afectada, debe mantenerse en reposo en posición funcional con la ayuda de una férula de mano a confeccionada a medida.

**Pies:**

La presencia de úlceras tróficas es una de las complicaciones más frecuentes de la enfermedad de Hansen, aunque podría evitarse si se le prestara una atención temprana. La pérdida de sensibilidad es el mayor problema, la piel se torna seca, escamosa y agrietada. En los pies suelen aparecer fisuras y grietas que tienden a favorecer la infección y que pueden ser la causa de alteraciones más graves. La prevención es más importante que el tratamiento.

Una de las causas más importantes de discapacidad de la persona con Hansen es la ulceración plantar que lo puede llevar a una amputación del miembro afectado en diferentes niveles.

**Se recomienda:**

Sumergir los pies y la parte inferior de las piernas en un recipiente con agua temperatura ambiente durante 15-20 minutos, se secan y se aplica alguna sustancia lubricante, por ejemplo vaselina sin olor o aceite mineral.

Examinar los pies al terminar el día para descartar la presencia de espinas o heridas, curándolas inmediatamente si existieran.

Calzar zapatos cómodos que no tengan clavos que sobresalgan dentro del calzado.

Limitar la marcha sobre todo en caminos pavimentados duros o de piedras

El reposo es esencial si hay presencia de úlceras y hacerla curación diaria de la misma.

El personal que trabaja en el programa de control debe examinar los pies y las manos de estas personas que han perdido la sensibilidad y sudoración buscando áreas de tumefacción, enrojecimiento, ampollas o espinas. Hay que quitar los callos duros con una tijera estéril o reblandecerlos con ácido salicílico con una concentración al 5%, disuelta con vaselina sólida durante varios días antes de eliminarlos.

El calzado juega un papel importante para proteger los pies. Las personas sin alteraciones en los pies no van a requerir usar zapatos especialmente confeccionados. Los zapatos deportivos tipo tenis, al igual que sandalias adecuadas y zapatos suaves de cuero con mayor altura del antepié y suelas que absorba el impacto de la marcha, pueden ser usados.

La rehabilitación debe iniciarse desde el diagnóstico, con la finalidad de prevenir hipotrofias musculares, limitación de los movimientos de las articulaciones, además de lesiones leves, moderadas y severas en manos y pies de las personas con Hansen. Por lo que la referencia a un Servicio de Rehabilitación, desde el inicio, es indispensable para la prevención, valoración y seguimiento de futuras discapacidades y complicaciones en manos y pies. Así, como los estudios de conducción nerviosa para verificar las lesiones de los nervios periféricos.

El abordaje de intervención deberá darse en equipo multidisciplinario, incluyendo dermatólogo, médico fisiatra, oftalmólogo, terapia física, terapia ocupacional, psicología, trabajo social y enfermería.

**10.5 Rehabilitación de base comunitaria:**

Siendo la salud un derecho humano fundamental y teniendo en cuenta las limitaciones y restricciones de los servicios especializados de rehabilitación médica, la Organización Mundial de la Salud propone una estrategia de rehabilitación basada en la comunidad.

La estrategia central de Rehabilitación Basada en la Comunidad (RBC) es facilitar la acción comunitaria para garantizar que las personas con discapacidad tengan los

mismos derechos y oportunidades que todos los miembros de la comunidad. Esto incluye, por ejemplo, empleo, vida familiar, movilidad social, creación de grupos organizados y empoderamiento político.

**11. Vigilancia epidemiológica de la enfermedad de Hansen**

El Reglamento de Organización y Funcionamiento del Sistema Nacional de Vigilancia de la Salud, de Costa Rica según decreto ejecutivo N° 30945-S publicado en *La Gaceta* N° 18 del 27 de enero del 2003, indica que la enfermedad de Hansen es de notificación individual obligatoria. Se encuentra en el Grupo C y la notificación e investigación debe hacerse en un periodo de una semana a la Dirección de Vigilancia de la Salud.

Costa Rica alcanzó el indicador de eliminación de la lepra desde 1995 antes de que la OMS anunciara en 1999 la eliminación de la lepra en América para el 2005.

A partir del 2002, se cuenta con un protocolo de vigilancia epidemiológica para el manejo integral de la enfermedad y en el 2005 se publicó la primera Norma de Atención. Además se cuenta con los medicamentos disponibles en todos los establecimientos de salud de la Caja Costarricense de Seguro Social.

Se han incorporado indicadores de monitoreo y evaluación, con el propósito de asegurarnos mantener la eliminación de la enfermedad.

**11.1 Definiciones operativas:****Caso sospechoso**

Persona que presentan uno o más de los siguientes signos:

- Lesiones cutáneas hipopigmentadas o eritematosas (rojas) con pérdida clara de la sensibilidad.
- Compromiso de los nervios periféricos, demostrado por engrosamiento claro con pérdida de la sensibilidad.
- Alopecia de la cola de las cejas.
- Engrosamiento del pabellón auricular
- Nódulos
- Máculas infiltradas.

**Caso confirmado:**

Es todo caso sospechoso que presenta baciloscopia positiva en caso de enfermedad de Hansen Multibacilar o con confirmación clínica por un dermatólogo en los casos de Enfermedad de Hansen Paucibacilar y que necesita tratamiento con PQT.

**Caso descartado**

Es un caso sospechoso de tener la enfermedad de Hansen y que luego de la investigación adecuada y valoración hecha por un especialista en dermatología, tuvo como resultado otro diagnóstico.

**Paciente incumplidor**

Todo caso que no completa el tratamiento dentro del periodo prescrito.

**Caso curado**

Todo paciente que cumple criterios de curación establecidos en esta norma.

**Caso resistente**

Se considera que un caso es resistente cuando el paciente ha completado un ciclo adecuado de terapia multimedicamentosa y continúa presentando síntomas y signos de la enfermedad con baciloscopia y biopsia cutánea positiva, que muestran la actividad de su enfermedad o confirmación por medio de nuevas técnicas diagnósticas.

**Contacto**

Es aquella persona que habita en el mismo domicilio de un paciente con enfermedad de Hansen (contacto intradomiciliar) o aquella persona que tiene un contacto íntimo y prolongado con el paciente que viven fuera del domicilio del caso (contacto extradomiciliar).

**11.2 Indicadores de monitoreo y evaluación**

Hay al menos dos tipos de indicadores que se deben formar parte del monitoreo de la vigilancia de la lepra:

- a. Indicadores para el monitoreo del progreso
- b. Indicadores para valorar la calidad de los servicios

**a. Indicadores para el monitoreo del progreso**

El principal objetivo de monitorear el progreso hacía una mayor reducción de la carga de morbilidad es permitir a tiempo adoptar las medidas correctivas necesarias.

• **Tasa de detección de casos nuevos por 100.000 habitantes por año**

Es el mejor indicador de la transmisión de la infección en el pasado reciente y, además, indica la carga actual de la enfermedad. Determina la tendencia que sigue la enfermedad y la intensidad de las medidas de búsqueda de casos nuevos.

La detección es igual al número de casos nuevos detectados y nunca antes tratados durante un año específico, es decir, del 1 de enero al 31 de diciembre del año específico

Definición	Método para el cálculo
Tasa de detección = número de nuevos casos detectados y nunca antes tratados en un año específico por cada 100.000 habitantes	Tasa de detección: Detección / población en un área específica x 100.000

Aplica tanto para casos multibacilares como paucibacilares.

• **Prevalencia de Lepra por cada 10 000 habitantes**

Mide magnitud de la enfermedad y permite comparación mundial.

Definición	Método para el cálculo
Casos en tratamiento en un punto definido en el tiempo. Prevalencia: número de casos en tratamiento en un punto definido en el tiempo dividido entre el total de población en un área específica por 10 000 habitantes	Casos de lepra en tratamiento registrados al 31 de diciembre del año a reportar = (A) - Total de población del área específica en ese mismo año = (B) -Prevalencia: (A) / (B) * 10.000

Tenga en cuenta que para estimar la prevalencia no deben ser incluidos en el numerador los siguientes casos:

- 1) casos que terminaron tratamiento antes del 31 de diciembre
- 2) abandonos
- 3) casos referidos a otras áreas geográficas que no completaron tratamiento
- 4) casos fallecidos antes de terminar tratamiento
- 5) casos que no eran nuevos sino previamente tratados o que han sido registrados más de una vez en el sistema.

• **Tasa de casos nuevos con discapacidad grado 2 por 100.000 habitantes**

Este es un indicador de la calidad en la detección de casos. Detectar casos nuevos con discapacidad grado 2 da cuenta de que está presentándose una sub-detección de casos nuevos. Los cambios en la tasa de casos nuevos con discapacidad grado 2 por 100.000 habitantes se espera que refleje cambios en la tasa de detección de casos nuevos.

Definición	Método para el cálculo
Tasa de casos nuevos con discapacidad grado 2 = número de casos nuevos detectados con discapacidad grado 2 en un año específico por cada 100.000 habitantes	Casos nuevos con discapacidad grado 2 / población en un área específica x 100.000

• **Tratamientos terminados / Tasa de curación**

La tasa de curación requeriría que el paciente complete el tratamiento recomendado y que adicionalmente tenga un examen que confirme la ausencia de una exacerbación

o la aparición de nuevas lesiones; esto requeriría un examen mucho más detallado y un periodo más largo de seguimiento. Para efectos prácticos, la tasa de tratamientos terminados puede ser usada en terreno como un indicador aproximado para la tasa de curación.

La tasa de tratamientos terminados debe calcularse de forma separada para casos PB y casos MB, en lo que se conoce como “análisis de cohortes”. Una cohorte es simplemente un grupo de pacientes que empezaron tratamiento en el mismo grupo o lote, que usualmente corresponde a un mismo año.

Definición	Método para el cálculo
Número de casos nuevos que terminaron tratamiento PQT dividido por el número de casos nuevos que iniciaron tratamiento PQT en la misma cohorte (debe ser diferenciado por casos PB y MB)	<p>La fecha de informe será normalmente al comienzo de un nuevo año de referencia, y el informe anual se referirá al año que acaba de completarse (año “Y”). Para efectos de las estadísticas, la cohorte PB será del año Y-1 y la cohorte MB será del año Y-3. Esto significa que por ejemplo el reporte del año Y= 2011 incluirá estadísticas completas de casos PB registrados en el año 2010 (Y-1) y casos MB registrados en 2009 (Y-3).</p> <p><b>Tasa de tratamientos terminados en casos PB:</b></p> <p>-Identifique todos los pacientes PB que son casos nuevos en el registro de casos y que empezaron PQT en el Y-1. Escriba este número = (B)</p> <p>-Para esta cohorte, cuente el número de quienes terminaron tratamiento en los nueve meses de registro = (A)</p> <p>-La tasa de tratamientos terminados en casos PB se calcula así: (A) / (B) * 100</p> <p><b>Tasa de tratamientos terminados en casos MB:</b></p> <p>-Identifique todos los pacientes MB que son casos nuevos en el registro de casos y que empezaron PQT en el Y-3. Escriba este número = (B)</p> <p>-Para esta cohorte, cuente el número de quienes terminaron tratamiento en los 36 meses de registro= (A)</p> <p>-La tasa de tratamientos terminados en casos MB se calcula así: (A) / (B) * 100</p> <p>Recuerde que cada cohorte incluye todos los casos nuevos que iniciaron tratamiento durante un año determinado, incluyendo todos aquellos que lo abandonaron o quienes murieron antes de terminar su tratamiento.</p>

• **Número y proporción de niños entre los casos nuevos (menores de 15 años)**

Definición	Método para el cálculo
-Número de casos nuevos en niños menores de 15 años: número de casos nuevos detectados que tienen menos de 15 años de edad -Proporción de casos nuevos en menores de 15 años: número de casos nuevos en menores de 15 años dividido entre el total de casos nuevos detectados en un periodo de tiempo, expresado en porcentaje	-Número de casos nuevos detectados durante el año y que fueron menores de 15 años = (A) -Número total de casos nuevos detectados en el mismo año= (B) -Proporción de casos nuevos que son menores de 15 años = $(A) / (B) \times 100$

• **Número y proporción de casos nuevos en pacientes femeninos**

Debe considerarse es que, las mujeres generalmente pasan la mayor parte del tiempo con los niños, y esta situación podría convertirse en un factor de riesgo para la trasmisión en los mismos.

Definición	Método para el cálculo
-Número de casos nuevos en mujeres: número de casos nuevos detectados que son mujeres -Proporción de casos nuevos que son mujeres: número de casos nuevos que son mujeres dividido entre el total de casos nuevos detectados en un periodo de tiempo, expresado en porcentaje	-Número de casos nuevos detectados durante el año y que fueron mujeres = (A) -Número total de casos nuevos detectados en el mismo año= (B) -Proporción de casos nuevos que son mujeres = $(A) / (B) \times 100$

• **Número y proporción de MB detectados entre los casos nuevos**

La proporción de casos MB es una guía útil para la proporción de casos en riesgos de complicaciones, además que se necesita para reabastecer correctamente las existencias de TMM.

Definición	Método para el cálculo
-Número de casos nuevos multibacilares: número de casos nuevos detectados que son clasificados como MB -Proporción de casos nuevos que son MB: número de casos nuevos que son clasificados como MB dividido entre el total de casos nuevos detectados en un periodo de tiempo, expresado en porcentaje	-Número de casos nuevos detectados durante el año y que fueron MB = (A) -Número total de casos nuevos detectados en el mismo año= (B) -Proporción de casos nuevos que son MB = $(A) / (B) \times 100$

**b. Indicadores para valorar la calidad de los servicios**

• **Proporción de abandonos en el tratamiento**

Este indicador solo requiere verificación cuando las tasas de terminación de tratamiento son bajas.

-Número de casos que abandonaron el tratamiento: un caso que abandona es un individuo que falla en completar el tratamiento durante el periodo de tiempo máximo permitido (nueve meses para PB y 36 meses para MB). Estos casos se estiman por cohorte.	-La fecha de informe será normalmente al comienzo de un nuevo año de referencia, y el informe anual se referirá al año que acaba de completarse (año "Y"). Para efectos de las estadísticas, la cohorte PB será del año Y-1 y la cohorte MB será del año Y-3. Esto significa que por ejemplo el reporte del año Y= 2011 incluirá estadísticas completas de casos PB registrados en el año 2010 (Y-1) y casos MB registrados en 2008 (Y-3).
-Proporción de casos nuevos que abandonaron el tratamiento por cohorte: número de casos nuevos que abandonaron el tratamiento (PB o MB) dividido entre el total de casos nuevos que iniciaron tratamiento en una cohorte, expresado en porcentaje	<b>Proporción de abandonos de tratamiento en casos PB:</b> -Identifique todos los pacientes PB que son casos nuevos en el registro de casos y que empezaron PQT en el Y-1. Escriba este número = (B) -Para esta cohorte, cuente el número de quienes no terminaron el tratamiento en los nueve meses de registro = (A)

-La proporción de abandonos de tratamiento PB se calcula así:  $(A) / (B) * 100$   
**Proporción de abandonos de tratamiento en casos MB:**  
-Identifique todos los pacientes MB que son casos nuevos en el registro de casos y que empezaron PQT en el Y-2. Escriba este número = (B)  
-Para esta cohorte, cuente el número de quienes no terminaron el tratamiento en los 18 meses de registro = (A)  
-La proporción de abandonos de tratamiento en casos MB se calcula así:  $(A) / (B) * 100$

• **Proporción de recaídas reportadas durante el año**

Los casos con recaídas ocurren esporádicamente y no hacen parte generalmente de ninguna cohorte, por lo cual estas cifras son difíciles de analizar. Si se presenta un reporte alto del número de recaídas en algún área geográfica en particular, debe llevarse a cabo una investigación particular para analizar la situación. En todo caso es necesario verificar que la guía de manejo de casos de lepra del país tenga criterios claros sobre la identificación de recaídas y la diferenciación con reacciones lepróticas, y que los trabajadores de salud están aplicando adecuadamente esos parámetros.

• **Proporción de pacientes que desarrollan nuevas o adicionales discapacidades durante la PQT**

Este indicador mide qué tan bien se detecta y se trata el daño de los nervios en los programas de lepra. Hay dos formas de recolectar información a nivel de los servicios de salud: 1) a través del sistema de puntaje de EHF que hace evaluación de ojos-manos-pies (por su sigla en inglés eye-hand-foot) y el formato de resumen de impedimentos o discapacidades (ISF, por su sigla en inglés Impairment Summary Form). Para más detalles sobre estos sistemas de puntuación puede consultarse los lineamientos operativos de la Estrategia Global Mejorada para Reducir aún más la Carga de Enfermedad por Lepra 13.

**11.3. Instrumentos de recolección de información**

Los instrumentos de recolección de información son la boleta VE-01, la boleta de investigación de caso y la boleta de registro de contactos, registro de discapacidad y la Ficha de Control de Tratamiento

Para conocer la distribución y el comportamiento de la enfermedad en el territorio nacional, es necesario brindar la información solicitada en la boleta VE-01 que se encuentra en el anexo 1.

Los indicadores epidemiológicos y operacionales solicitados por la Dirección de Vigilancia de la Salud del Ministerio de Salud, se obtienen tanto de la boleta VE-01 como de las investigaciones epidemiológicas, que realizan los encargados de vigilancia de los niveles locales tanto de la Caja Costarricense de Seguro Social como los del Ministerio de Salud y se muestran en el anexos 1, 2, 3 y 4.

**11.4. Procedimientos para la vigilancia**

Es importante que los criterios para identificar un caso de lepra sean válidos, inequívocos y reproducibles como sea posible. Se incluye dentro de los procedimientos de vigilancia:

- **Detección de los casos:** todo caso detectado en los servicios de salud debe ser referido para su corroboración, a un especialista en dermatología, a los servicios de dermatología de las clínicas y hospitales

del sistema de salud de acuerdo al área de referencia. El médico que confirma el caso debe activar el sistema de vigilancia por medio de la notificación obligatoria para iniciar la investigación clínico epidemiológico del caso.

- **Notificación de los casos:** todo caso debe ser reportado en el transcurso de la semana por el médico que lo atiende siguiendo el flujograma para la vigilancia, de acuerdo a la legislación vigente.
- **Investigación de los casos:** todos los casos se investigan. La COLOVE realiza la investigación clínico epidemiológico, mediante el formulario de investigación de casos y contactos que se presenta en el anexo 2 y 3.
- **Diagnóstico por laboratorio:** La confirmación del diagnóstico para los casos multibacilares, se hace a través de la baciloscopia de la linfa cutánea del codo y del lóbulo de la oreja, lesiones visibles en zonas activas en la periferia de las mismas. Todas las baciloscopías deben ser enviadas al Centro Nacional de Referencia Micobacterias en el INCIENSA, para diagnóstico. Las láminas deben ir acompañadas de la boleta de solicitud diagnóstica correspondiente (ver sitio web: [www.inciensa.sa.cr](http://www.inciensa.sa.cr)).

#### 11.5. Métodos de Control

Ante la confirmación de un caso de Lepra, las comisiones locales de vigilancia realizarán las investigaciones epidemiológicas de los casos, que debe incluir como parte primordial la identificación de todos los contactos familiares y extrafamiliares íntimos y por tiempo prolongado.

La investigación epidemiológica, podría capturar los casos nuevos en forma temprana y suministrarles tratamiento, rompiendo así la cadena de transmisión.

Todos los contactos identificados deben ser valorados clínicamente, buscando signos y síntomas de la enfermedad. Las acciones para el control de contactos se detallan en el capítulo 5.

Las acciones de vigilancia e intervención son responsabilidad directa del personal de los servicios de salud del nivel local y de los dermatólogos de hospitales regionales y nacionales.

En cada nivel de gestión de la Caja Costarricense del Seguro Social se deberá contar con un registro para hacer el seguimiento de todos los contactos, casos sospechosos, casos confirmados y de los diferentes resultados de las investigaciones y el Ministerio de Salud deberá garantizar su existencia y actualización de los registros. En este se registrará la evaluación inicial, evaluación periódica, evaluación baciloscópica, el grado de discapacidad, cambios de esquemas terapéuticos, ocurrencia de reacciones y el grado de cumplimiento del tratamiento.

#### 11.6. Medidas preventivas

Proporcionar educación para la salud que destaque la disponibilidad de múltiples medicamentos para el tratamiento, la ausencia de infectividad en los pacientes sometidos a tratamiento continuo y la prevención de incapacidades físicas y sociales.

Detectar los casos, en particular los de tipo multibacilar infeccioso, e instaurar el tratamiento temprano con fármacos múltiples, de manera ambulatoria regular. En estudios de campo realizados en Uganda, India, Malawi, Myanmar y Papua Nueva Guinea, la aplicación profiláctica del Bacillus Calmette-Guérin (BCG), al parecer logró disminuir considerablemente la incidencia de lepra tuberculoide entre los contactos. En la India, un

estudio señaló protección notable contra la lepra, pero no contra la tuberculosis. Otros estudios realizados en Myanmar y la India indicaron menor protección que en Uganda.

La disponibilidad de medicamentos eficaces para el tratamiento y la eliminación rápida de la infectividad, han cambiado la atención de los pacientes de lepra, que han pasado del aislamiento social, con la desesperanza que ello conllevaba, al tratamiento ambulatorio. La hospitalización se reserva para tratar las reacciones, corregir quirúrgicamente las deformidades y tratar las úlceras resultantes de la anestesia de las extremidades.

Los estudios de quimioprofilaxis sugieren que con dapsona o acetodapsona puede lograrse una protección aproximada de un 50% contra la enfermedad, pero no se recomienda su uso, salvo que la supervisión sea minuciosa.

La clave de la prevención está en el control del paciente, de los contactos y del ambiente inmediatos.

No se requiere aislamiento en los casos de lepra tuberculoide. En los casos de lepra multibacilar se debe insistir al paciente, así como al personal de salud, que la mejor protección a los contactos (generalmente familiares), es que el paciente tome regularmente el tratamiento medicamentoso, con lo cual se evita contagiar a los contactos. La hospitalización a menudo está indicada durante el tratamiento de las reacciones, no se necesitan procedimientos especiales, cuando se hospitalizan los enfermos. Tampoco se indica cuarentena en ninguno de los casos. Se debe investigar de los contactos y de la fuente de infección: examen periódico de las personas que están en contacto estrecho con el paciente, tanto en el hogar como en otros lugares a intervalos de 12 meses, por lo menos durante cinco años después del último contacto con el caso infeccioso.

#### 12. Glosario

- **Discapacidad:** Término genérico que cubre cualquier disfunción, limitación de la actividad o restricción de la participación de la persona ocupada
- **Disfunción:** Problema en el funcionamiento del organismo o de una estructura, como una desviación mayor o pérdida significativa
- **Indicador:** es un aspecto medible de un programa, que puede indicar el nivel de funcionamiento o cambios en el funcionamiento
- **TMM:** Terapia multifármacos
- **PQT:** Poliquimioterapia
- **Dosis mensual:** Hace referencia a la PQT como si la administración fuera de tipo “mensual”; de hecho, los paquetes tipo blister de PQT contienen medicamento para 28 días, o 4 semanas, de tratamiento. Por lo tanto, se deben programar citas cada cuatro semanas, no estrictamente en un mes
- **Multibacilar (MB):** Paciente leproso con más de 5 manchas cutáneas y/o baciloscopia positiva.
- **Paucibacilar (PB):** Paciente leproso con 5 manchas cutáneas o menos y baciloscopia negativa
- **Reacción:** Aparición repentina de signos y síntomas de inflamación de la piel en un paciente leproso
- **Recaída:** La re-ocurrencia de la enfermedad en cualquier momento después de haber terminado el esquema completo de tratamiento



## Anexo 5

## Procesamiento de las muestras

## Fijado

Una vez realizados los frotis, se dejan secar al aire y luego se fijan pasando los portaobjetos (sostenido con la mano o con pinza) sobre una llama débil, de modo que se caliente el lado contrario al que contiene las muestras.

El flameado no debe ser excesivo, ya que puede interferir la coloración. Tres o cuatro pasajes sobre la llama son suficientes.

En caso de contar con una plantilla, los portaobjetos se dejan durante cinco minutos a una temperatura de 60 grados Celsius.

En el trabajo de campo, el fijado por calor puede realizar sosteniendo la lámina con una pinza o con la mano y pasando la llama de un encendedor. Este fijado protege los frotis hasta la llegada al laboratorio que en lo posible debe ser antes de las 72 horas.

## 14. Bibliografía

1. Jaramillo O., De la Cruz R. La Enfermedad de Hansen en Costa Rica. Acta Médica Costarricense. 18 (3): 151-207, 1975.
2. OMS. Una Guía para el Control de la Enfermedad de Hansen. Ministerio de Sanidad y Consumo España, Segunda edición, 170 p., 1988.
3. Ministerio de Salud de Brasil. Guía para el Control del Hansen., Segunda edición, 156 p., 1994.
4. Capurro E., Pompeu T. Manual de Leprología, 1-49, 1968.
5. Bogaert H., Castellazzi Z. Manual de Enfermedad de Hansen, 1-90, 1990.
6. Ministerio de Salud de Brasil, Acao participativa: trabalhando com hanseníase. Segunda edición, 36 p., 1994.
7. OMS. Quimioterapia de la Enfermedad de Hansen para los programas de lucha Serie de informes técnicos 675, 35 p., 1982.
8. WHO. Expert Committee on Leprosy. Fifth Report. Technical Report Series 607, 48 p., 1977.
9. Masayoshi I., Eason A. Manual para adiestrar al personal en la rehabilitación de enfermos de Enfermedad de Hansen. Publicación científica N° 82 OMS/OPS, 93 p., 1963.
10. Sampson C. Informe de consultoría, Programa de Control de Enfermedad de Hansen en Costa Rica, 19-26 noviembre, 1995. OPS Programa de Prevención y Control de Enfermedades.
11. Marín F., Guzmán A., Fonseca J., et al. Proyecto de Reforma del Sector Salud. Componente de readecuación del Modelo de Atención. Unidad preparatoria de proyectos República de Costa Rica, mayo 1993.
12. Jaramillo O., De la Cruz R. Nuevo Programa del Control de la Lepra en Costa Rica. Hospitales de Costa Rica. 5; 5 - 8. 1975
13. Jaramillo O., Hidalgo H. Programa coordinado para el control de la Lepra en Costa Rica. Dermatología, Revista Mexicana. XX: 34 - 41. 1976.
14. Espinoza A, Jaramillo O, Maroto S, Chávez A., Gamboa A. Protocolo de Vigilancia para el Manejo de la Enfermedad de Hansen. O.M.S., Serie de documentos técnicos No 6., 2004.
15. Terencio de las Aguas J. La Lepra, pasado, presente y futuro. Editorial Generalitat Valenciana, 1999.
16. Saúl A. Lecciones de Dermatología. Méndez Editores S. A. México, DF. pp 123-200, 2001.
17. WHO Model Prescribing Information. Drugs used in leprosy, 1998. WHO/DMP/DSI/98.1
18. 7th WHO Expert Commimittee on Leprosy updated 2003.
19. Núñez L, Bogaert H. Episodios Reaccionaes en Lepra. Rev Dominicana Dermatología 19 (2): 9-19, enero-junio, 1992
20. Giménez M, Grassi M, Molinari M. Episodios Reaccionaes en Lepra Dermatología Rev Mex 1996; 40 (2): 101-105.
21. Moschella S. An update on the diagnosis and treatment of leprosy. Journal Am Acad Dermatologi September 2004. Pag. 417- 426.
22. Olivares L. Terapéutica de la Lepra. Pasado, presente y futuro. Act Terap Dermatol 2000: 23; 394.
23. Center for Disease Control. Guidelines for the Control of Leprosy in the Northern Territory. Octubre 2002. Pag. 1-46.
24. Sweetman SC. (ed) Martindale, The Extra Pharmacopeia. 33 ed, Londres:The Parmaceutical Press, 2002; 191.
25. Domínguez, L y Cortez R. Lepra. Fundamentos de Medicina. Dermatología. Sexta Edición. Pag. 147-156. 2002.
26. World Health Organization. Multidrug therapy against leprosy. Development and implementation over the past 25 years. Geneva 2004.
27. Languillon J. Acta Leprologica, Précis de Léprologie, 1988, VI (109) p 1-389.
28. Jaramillo O, Elizondo J, Espinoza A, Viquez A. Enfermedad de Hansen. Normas de Atención. Ministerio de Salud, OPS/OMS Costa Rica. Mayo 2005.
29. Jaramillo O, Espinoza A, Lobo R. Hansen en Costa Rica: Pasado, Presente y Futuro. Acta Médica Costarricense. Volumen 51 N°4 Octubre-Diciembre 2009. Pág. 229-235.
30. Global strategy for futher reducing the leprosy burden and sustaining leprosy control activities. Operational Guidelines WHO 2006-2010.
31. Normas técnicas para el control y tratamiento de la Lepra. Editorial Ciencias Médicas Calle 23. N° 177. La Habana. Cuba. 2008
32. Guía de Atención integral para el control de Lepra en las Américas. 2009.
33. Jerry R Mendell, MD. Diagnosis and management of peripheral nerve disordeds.Orford University 2001:551-563
34. Procedimientos en Microbiología Clínica, recomendaciones de la Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica. Casal M., Guerrero A., Martín N., Moreno S., Nogales M. Revista de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica, España. 9, 1999.
35. Mc Evoy G (editor). AHFS Drug Information 2011. American Society of Health-System Pharmacist® Bethesda. 2011.
36. Stuart M.C, Douimtzi M, Hill S.R. (editors). WHO Model Formulary 2008. World Health Organization. Geneva. Versión electrónica disponible en formato PDF: [http://www.who.int/selection\\_medicines/list/WMF2008.pdf](http://www.who.int/selection_medicines/list/WMF2008.pdf).
37. Monografías disponibles en la página web MDConsult , consultado el 3 de julio de 2011:
  - o Monograph Dapsone: Drug Information provided by Gold Standard Inc © 2010. [Revised 3/15/2011 1:43:00 PM ], disponible en la página web MDConsult en: <http://www.mdconsult.com/das/pharm/body/266572532-3/0/full/168>
  - o Monograph Rifampin. Drug Information provided by Gold Standard Inc © 2010. [Revised 5/27/2011 10:45:00 AM ], disponible en la página web MDConsult en: <http://www.mdconsult.com/das/pharm/body/266572532-6/0/full/545>
  - o Monograph Clofazimin. Drug Information provided by Gold Standard Inc © 2010. [ Revised 12/29/2010 2:18:00 PM ], disponible en la página web MDConsult en: <http://www.mdconsult.com/das/pharm/body/266572532-7/1180214863/full/134>
  - o Monograph Minocycline. Drug information provided by Gold Standar Inc © 2010. [Revised 2/2/2011 11:38:00 AM ], disponible en la página web MDConsult en: <http://www.mdconsult.com/das/pharm/body/266572532-10/1180215356/full/407>
  - o Monograph Ofloxacin. Drug Information provided by Gold Standar Inc © 2010. [Revised 3/15/2011 1:11:00 PM ], disponible en la página web MDConsult en: <http://www.mdconsult.com/das/pharm/body/266572532-11/1180219570/full/450>
  - o Monograph Thalidomide. Drug Information provided by Gold Standar Inc © 2010. [ Revised 9/7/2010 11:51:00 AM ], disponible en: <http://www.mdconsult.com/das/pharm/body/266572532-12/1180220127/full/812>