

Fenómeno de Lucio: a propósito de un caso

Ana Maria Olivares¹, Tomás Tabilo², Pamela Bernedo³, Rubén Pérez⁴

RESUMEN

Se presenta caso de paciente masculino de 67 años de edad, fototipo III, con antecedentes patológicos personales de lepra lepromatosa en tratamiento, que acude a consulta especializada de Dermatología en el Hospital Guillermo Fernández Baquero (La Habana, Cuba) por lesiones ulcerosas diseminadas. Se realizan complementarios y se concluye caso como fenómeno de Lucio. Resaltando la infrecuencia de este eritema necrosante y la severidad de los estados reactivos de la lepra pues son procesos distintos pero destructores de los tejidos, supuestamente dirigidos por el sistema inmunológico que aumentan en gran medida la morbimortalidad de esta enfermedad.

Palabras claves: Lepra; Lucio; necrosante y reacción.

SUMMARY

A case of a 67-year-old male patient, phototype III, with a personal pathological history of lepromatous leprosy in treatment is presented at a specialized dermatology clinic at Guillermo Fernández Vaquero hospital for disseminated ulcerative lesions. Complementary are performed and case is concluded as a phenomenon of Lucio. Highlighting the infrequency of this necrotizing erythema and the severity of the reactive states of leprosy are different but destructive processes of the tissues, supposedly directed by the immune system that greatly increase the morbidity and mortality of this disease.

Key words: Lucio; leprosy; necrotizing and reaction.

La lepra es una enfermedad infecciosa granulomatosa crónica producida por el *Mycobacterium leprae*; de progresión lenta y con neurotropismo que afecta a los nervios periféricos y a la piel.¹

La lepra constituye uno de los principales problemas de salud en los países en vías de desarrollo. Aunque rara vez es mortal, sigue siendo una enfermedad estigmatizante, deformante e incapacitante. Con una incidencia de aproximadamente 500.000 nuevos casos al año, en todo el mundo.^{1,2}

M. leprae, el agente causal de la lepra, es un bacilo ácido-alcohol resistente, curvo, muy pequeño, intracelular obligado y vive en los macrófagos y en las células de Schwann. El período de incubación oscila desde meses a 30 años, por lo habitual son 4-10 años. El microorganismo se disemina a través de las gotas nasales y orales del paciente bacilífero y con menos frecuencia, desde la piel erosionada.²

Según Ridley y Jopling existen dos formas clínicas polares, el polo hiperérgico con menos de cinco lesiones cutáneas y mayor compromiso neurítico, con la lepra tuberculoide (LT), y el polo anérgico con la lepra lepromatosa (LL) con múltiples lesiones. Las formas intermedias o dimorfias se subdividen en borderline tuberculoide (BT), borderline-borderline (BB) y borderline lepromatosa (BL).^{2,3}

¹Especialista en Gerencia de la calidad y Auditoria en Servicios de Salud. Residente tercer año de Dermatología. Hospital General Docente Enrique Cabrera La Habana. Cuba.
²Especialista en Dermatología. Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana. Cuba.
³Residente primer año de Dermatología. Hospital General Docente Enrique Cabrera. La Habana. Cuba.
⁴Especialista segundo grado de Dermatología. Profesor auxiliar y consultante. Presidente de la Sociedad Dermatológica de Granma. Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Celia Sánchez Manduley". Manzanillo. Granma.

Trabajo no recibió financiamiento. Los autores declaran no tener conflictos de interés. Recibido el 1 de octubre de 2019, aceptado el 14 de enero de 2020.

Correspondencia: Ana Maria Ortiz Olivares. Email: anaortizmd@gmail.com

Las reacciones lepromatosas son episodios inflamatorios agudos de origen inmunoalérgico que interrumpen el curso crónico e insidioso de la lepra. Sus manifestaciones clínicas son polimorfas y generan compromiso del estado general, lesiones cutáneas, neurales, oculares y viscerales. Pueden presentarse en cualquier paciente con lepra, excepto en la lepra indeterminada. Se clasifican como tipo 1 o 2, y una variación del tipo 2 denominada fenómeno de Lucio.³

El diagnóstico de la lepra se basa en los hallazgos clínicos, y se complementa con la baciloscopia de moco y linfa y labiopsia de piel o nervio.⁴

Los fármacos más utilizados para tratar esta enfermedad según la OMS desde 1982 son la dapsona, la rifampicina y la clofazimina.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 63 años de edad, fototipo III, con antecedentes de lepra lepromatosa en tratamiento consultó por cuadro clínico de 3 semanas de evolución caracterizado máculas eritematosas localizadas inicialmente en las ambas piernas que posteriormente se ulceraron y se cubrieron de costras negruzcas, acompañándose de dolor intermitente de moderada intensidad, para lo cual familiares automedican con cefalexina capsulas 500 mg VO cada 8 horas y Dipirona tableta 500 mg VO cada 8 horas, sin mejoría clínica. Deciden consultar porque las lesiones antes descritas se extienden a tronco y extremidades superiores.

Examen físico: Paciente hemodinámicamente inestable, caquéctico, febril, con palidez mucocutánea marcada. Signos vitales: TA: 90/70 FC: 120 FR: 28 T: 39°C

Piel: Presentó lesiones ulcerosas diseminadas de tamaño y forma variable. La mayor de ellas localizada cara lateral externa de antebrazo izquierdo de 17 cm de longitud, con forma alargada, bordes irregulares pero definidos, y fondo que expone fascia muscular y que se cubre parcialmente por costra necrótica, húmeda, fétida, adherida y de difícil desprendimiento. La menor ulcera de 1 cm de diámetro localizada en planta de pie derecho con similares características a las antes descritas. Además, presentó atrofia tenar e

hipotenar e hipoestesia en guante y calcetín. Todo el cuadro se acompañó de dolor de gran intensidad que se exacerbó con la palpación de las lesiones ulcerosas (Figura 1).

En la cara presenta lesión vegetante localizada en labio inferior, de superficie rugosa, con costras hemáticas, gruesas, adheridas, secas y de difícil desprendimiento (Figura 2).

Anexos: Presenta alopecia de las cejas y madarosis.



Figura 1
Lesiones ulcerosas diseminadas



Figura 2
Lesión vegetante en labio inferior

Complementarios positivos:

- Baciloscopia (Índice bacteriológico): 4
- Hemograma: Hemoglobina: 5,6 g/dL – Leucocitos: 15 x 10⁹ /L – Neutrófilos:90%
- Test de Brewer: Negativo
- Exudado bacteriológico de lesiones ulcerosas: *Es-tafilococo aureus* multisensible y resistente a piperacilina.

El paciente fue manejado manteniendo su poliquimioterapia y se adiciona además Cefepime 2 gr IV cada 12 horas, Talidomida 300 mg VO diarios, Prednisona 40 mg VO diarios. Además de baños antisépticos con permanganato de potasio a 1x 10,000, 2 veces por día.

No obstante tras 48 horas de tratamiento paciente falleció.

DISCUSIÓN

Eritema necrosante o fenómeno de Lucio representa una vasculitis necrotizante con necrosis de los vasos pequeños de la dermis que se presenta en los pacientes con lepra lepromatosa. Fue descrito inicialmente por Rafael Lucio y Alvarado en 1952 en México, y fue nombrado por Latapi y Zamora en 1948.⁶

La lepra pura o primitiva de Lucio y Latapi es más común en México y Centroamérica.⁶ El fenómeno de Lucio aparece tres a cuatro años después del inicio de la lepra lepromatosa, pero en la mayoría de los casos antes de iniciar el tratamiento antileproso.⁷ Lo anterior no coincide el caso objeto de presentación pues este fenómeno se presentó durante los 3 primeros meses de haber iniciado terapia combinada.

Su fisiopatogenia no está totalmente dilucidada, pero entre las hipótesis para explicar este fenómeno se ha sugerido que estos pacientes tienen una grave deficiencia de la inmunidad celular para controlar el crecimiento del bacilo, lo que facilita su libre replicación en las células endoteliales y una exagerada exposición de antígenos de la micobacteria a anticuerpos circulantes, lo cual desencadena vasculitis e infartos. Otros consideran que el exceso de bacilos en el endotelio

puede causar obstrucción mecánica con consiguiente trombosis vascular. Algunos autores proponen que el fenómeno de Lucio es mediado por el depósito de complejos inmunes en los vasos dérmicos.^{7,8}

Clínicamente se manifiesta como máculas eritematosas, dolorosas, de instalación rápida, urentes y mal definidas, que en pocos días van tomando un color cada vez más oscuro hasta llegar al negro con figuras abigarradas, como hechas con molde que recuerdan figuras zoomórficas o geométricas. De manera gradual la lesión se transforma en una escara que cae y deja ulceraciones figuradas con bordes netos cortados a pico que cicatrizan con dificultad. Las lesiones evolucionan a destiempo en unas semanas, de modo que en un momento dado es factible observar lesiones de todo tipo. Predominan en las extremidades inferiores y superiores y con menor frecuencia en el tronco y la cara.⁸ Coincidiendo la evolución de las lesiones del paciente y su localización con lo reportado por la literatura.

En las pruebas de laboratorio es frecuente encontrar anemia y leucocitosis con desviación a la izquierda. La baciloscopia generalmente muestra índices bacilares altos. Tal y como se reportó en el caso presentado. La histología de las lesiones se caracteriza por presentar la necrosis isquémica de la epidermis, la oclusión de los vasos dérmicos profundos por la proliferación del endotelio, y la parasitación importante de las células endoteliales por parte de los bacilos ácido-resistentes.^{8,9} Esta última no fue posible realizar por el desenlace fatal del caso presentado.

No hay un consenso claro para tratar el fenómeno de Lucio. Algunos autores recomiendan iniciar poliquimioterapia si no se ha hecho y talidomida y esteroides; también se ha documentado tratamiento con rifampicina a altas dosis (600 mg/día) hasta el control de la reacción o plasmaféresis en pacientes que no remiten al manejo.¹⁰ Coincidiendo el manejo terapéutico insaturado con lo reportado por la literatura.

Las causas de mortalidad de los pacientes más frecuentes con lepra son uremia y sepsis, que fueron con mucha probabilidad los eventos finales del caso presentado.

CONCLUSIÓN

Se concluye caso como fenómeno de Lucio resaltando la infrecuencia de este eritema necrosante y la severidad de los estados reactivos de la lepra pues son procesos distintos pero destructores de los tejidos, supuestamente dirigidos por el sistema inmunológico que aumentan en gran medida la morbimortalidad de esta enfermedad.

REFERENCIAS

1. Monteiro Rodrigo, Tiezzi Marcelo Guimarães, Abreu Marilda Aparecida Milanez Morgado de, Oliveira Claudia Cardoso Macedo de, Roncada Eduardo Vinícios Mendes, OrtigosaLucienaCegattoMartins. Lucio'sphenomenon: another case reported in Brazil. *An. Bras. Dermatol.* [Internet]. 2012 Apr [citado 2019 Sep 03]; 87(2): 296-300. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962012000200017&lng=en. <http://dx.doi.org/10.1590/S036505962012000200017>
2. Atoche Carlos, Torres-Guerrero Edoardo, Vargas Felipe, Arenas Roberto. Lepra en Yucatán, estudio clínico retrospectivo de 63 años (1950-2013). *Salud pública Méx* [revista en la Internet]. 2015 Jun [citado 2019 Sep 03]; 57(3):191-192. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S00363634201500300001&lng=es
3. Serrano-CollHéctorAlejandro, Beltrán-AlzateJuan Camilo, Buitrago SoniaMilena, Cardona-CastroNora. Lepromatousleprosyandhuman immunodeficiency virus co-infectionassociated with phenomenon of Lucio versus immunereconstitutioninflammatorysyndrome. *Infect.* [Internet]. 2016 Dec [citado 2019 Sep 03]; 20(4): 272-275. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0123-93922016000400272&lng=en. <http://dx.doi.org/10.1016/j.j.infect.2015.10.011>.
4. Nova John, Sánchez Guillermo. Reacciones por lepra en un centro de referencia nacional en Colombia. *Biomédica* [Internet]. 2013 Mar [citado 2019 Sep 03]; 33(1): 99-106. Availablefrom: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S012041572013000100012&lng=en. <http://dx.doi.org/10.7705/biomedica.v33i1.582>
5. Samudio-Domínguez Gloria Celeste, Espínola-Espínola Regina Beatriz. Reacciones lepromatosas en pacientes adultos y pediátricos en un centro de referencia. Programa Nacional de Lepra, Paraguay. *Rev. Nac. (Itaiguá)* [Internet]. 2016 Dec [citado 2019 Sep 03]; 8(2): 4-18. Disponibleen:http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S207281742016000200004&lng=en. <http://dx.doi.org/10.18004/rdn2016.0008.02.004-018>
6. Mareen Jacob, MadhukaraJithendriya. Aninteresting case of Lucio phenomenontriggereddyactivation of hepatitis infection[Serie en internet] *IndianDermatology Online Journal*.2016[citado Sep 03 2019];7:406-409. Disponibleen:https://www.researchgate.net/publication/308182205_An_interesting_case_of_Lucio_phenomenon_triggered_by_activation_of_hepatitis_C_infection
7. Hoyos-Gómez Carolina, Cardona -Castro Nora. Reacciones leprosas: Leprosyreaactions[Serie en internet] *Rev. CES Medicina*. 2016[citado Sep 04 2019];30(2):200-209.Disponible en:https://www.researchgate.net/publication/311537037_Reacciones_leprosas_Leprosy_reactions
8. Torres Guerrero Eduardo, Vargas Martínez Felipe, Atoche Diéguez C. Enrique.Lepra. Clasificación y Cuadro Clínico[Serie en internet] *Rev. Mexicana de Dermatología*. 2012[citado Sep 04 2019];56(1):47-54.Disponible en:<https://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd2012/rmd121g.pdf>
9. Blanco Córdova C. Alberto, ClaxtonLouitMailin.LepraLepromatosa. Presentación de un caso: Lepro matousleprosy.Case Presentación [Serie en internet] *Rev. Medisur*.agosto 2018[citado Sep 04 2019];16(4):593-598.Disponible en:<http://scielo.sld.cu/pdf/ms/v16n4/ms15416.pdf>
10. Wankhade VH, Debnath P, Singh RP, Sawatkar G, Bhat DM. A Retrospective Study og the Severe and UncommonVariants of ErythemaNodosumLeprosium at a Tertiary Health Center in Central India [Serie en internet] *International Journal of Mycobacteriology*. 2019[citado Sep 04 2019];8:29-34.Disponible en:https://www.researchgate.net/publication/331836766_A_retrospective_study_of_the_severe_and_uncommon_variants_of_erythema_nodosum_leprosum_at_a_tertiary_health_center_in_central_india