

LEPRA

DEFINIȚIE

Lepra este o boală infecțioasă cauzată de *Mycobacterium leprae*, cu manifestări clinice ce interesează în principal tegumentele. Alte localizări ale acestei boli pot fi la nivelul sistemului nervos periferic, tractului respirator superior, ochi și testicule.

Deoarece în vremurile trecute, boala nu era tratată corespunzător și producea leziuni tegumentare deformante dar și prin faptul că se transmite de la persoană la persoană, patologia a produs o stigmă socială importantă. Însă, în prezent, dacă boala este diagnosticată la timp și este instituită antibioterapia adecvată, persoanele infectate pot duce o viață cvasi normală, fiind astfel prevenită și dezvoltarea leziunilor deformante de la nivelul tegumentului.

ETIOLOGIE

Mycobacterium leprae este un bacil strict intracelular, acid-alcool rezistent, neputând fi diferențiat de alte micobacterii în cadrul examinării microscopice. Deși este o bacterie adaptată să pătrundă în interiorul macrofagelor și să rămână acolo, este capabilă să supraviețuiască și în afara corpului, pentru o perioadă limitată. Aproape jumătate dintre genele conținute de genomul *Mycobacterium leprae* sunt nefuncționale, acest lucru explicând și existența aproape în exclusivitate intracelulară a microorganismului. Invadarea nervilor periferici de către *Mycobacterium leprae* se explică prin faptul că o componentă a acesteia se leagă de lamina bazală a celulelor Schwann.

EPIDEMIOLOGIE

Lepra afectează în special zonele din Asia, Africa, coasta Pacificului și America Latină, cel mai ridicat procent de îmbolnăviri fiind înregistrat în: India, China, Myanmar, Indonezia, Brazilia, Nigeria și Nepal.

Prevalența leprei la nivel global variază de la 0,6 la 8 milioane de persoane afectate. Însă acest număr este dificil de estimat, având în vedere că, în majoritatea localităților cu prevalență crescută, lipsește o infrastructură medicală sau de sănătate publică semnificativă.

Aproximativ 60% dintre cele 600.000 de cazuri noi care sunt raportate anual sunt în India. Boala debutează cel mai adesea în a doua și a treia decadă de viață, forma severă a bolii- lepra lepromatoasă întâlnindu-se în special la sexul masculin.

TRANSMITEREA

Modul de transmitere a leprei nu este pe deplin cunoscut, însă principalele căi de transmitere incriminate sunt cele prin intermediul picăturilor Flugge, contactul solului infectat cu tegumentele lezate și chiar prin insecte cu rol de vector (ploșnițe de pat și țânțarii din vecinătatea leproziilor).

Contactul domestic cu un caz infectat cu lepră lepromatoasă prezintă un risc de infectare de aproximativ 10% în zonele endemice, în comparație cu 1% în localitățile nonendemice.

Perioada de incubației a *Mycobacterium leprae* este foarte lungă , de ordinul anilor, putând varia între 2 și 40 de ani. Cel mai frecvent această perioadă se întinde pe parcursul a 5-7 ani.

MANIFESTĂRI CLINICE

Există mai multe forme de boală, lepra tuberculoidă, intermediară, borderline și lepromatoasă.

Inițial boala se prezintă sub forma unor macule și plăci bine delimitate, situate asimetric pentru ca apoi să apară leziuni tegumentare generalizate, simetrice, indurate, nodulare care produc manifestări cutanate debilitante.

Lepra tuberculoidă cuprinde manifestări la nivelul pielii și al nervilor periferici, fiind mai puțin severă. Leziunile cutanate se prezintă sub forma unor macule sau plăci eritematoase sau din contră, hipopigmentare, bine delimitate, cu margini reliefate. La nivelul acestor leziunilor tegumentul este hipoestezic și lipsit de anexe, fapt care determină un aspect uscat al acestuia.

Nervii afectați în lepra sunt cei ulnari, auricular posterior, peronier și tibial posterior, aceștia capătând un aspect hipertrofiat.

Din punct de vedere biologic tesuturile tuberculoide conțin cantități crescute de ARNr al familiei de citokine proinflamatoare, TH1:interleukina (IL2) ,interferon γ (IFN- γ) și IL-12.

Această formă de boală este întâlnită în India și Africa.

Lepra lepromatoasă prezintă noduli cutanați distribuiți simetric și plăci în relief sau infiltrat dermic difuz, care, atunci când este situat la nivelul feței, conferă pacientului faciesul specific al acestei boli și anume faciesul leonin.

Chiar și după începerea tratamentului pot apărea reacții lepromatoase de tip 1 și 2. Cele de tip 1 sunt manifestate prin inflamarea maculelor, papulelor sau placardelor deja existente, cu posibilitatea apariției unor noi leziuni, a nevritelor sau chiar a febrei. Cel mai frecvent afectat în această situație este nervul ulnar.

Reacțiile lepromatoase de tip 2, cunoscute și sub forma eritemului nodos leprosus se manifestă prin apariția unor papule eritematoase dureroase care dispar spontan dar care pot recidiva, alterarea stării generale și febră. Pacienții pot avea și simptome specifice nevritei, limfadenitei , uveitei, orhitei și glomerulonefritei, iar din punct de vedere biologic pot prezenta anemie, leucocitoză și sindrom de hepatocitoliză.

COMPLICAȚII

Cele mai frecvente complicații sunt legate de pierderea sensibilității tactile fine, dureroase și termice dar și miopatii.

Afectarea nervului ulnar asociază încheștarea degetelor IV și V, pierderea musculaturii interosoase dorsale la nivelul mâinii afectate și pierderea sensibilității în aceste teritorii.

Opoziția și încheștarea policelui se produce în cazul afectării nervului median, iar în cazul prinderii nervului radial, mâna capătă aspect de „gât de lebadă”. În toate aceste cazuri se recomandă transplant de tendon, la cel puțin 6 luni de la începerea tratamentului antibiotic și după episoadele de nevrită acută.

Afectarea nervului peronier produce piciorul balant, caz în care se recomandă utilizarea unei orteze nemetalice plasată în pantof sau transplant de tendon.

În cazurile netratate de lepră lepromatoasă poate apărea distrugerea cartilajului nazal, cu deformarea acestuia în formă de șa.

La nivel ocular, lepra poate complica cu lagofthalmie și pierderea sensibilității corneene, cu apariția secundară de ulceratii și opacitate la acest nivel.

La nivel testicular, lepra lepromatoasă poate produce orhită, cu aspermie sau hipospermie, până la sterilitate.

DIAGNOSTIC

Lepra trebuie suspectată în momentul în care un pacient prezintă leziuni cutanate specifice sau neuropatie periferică.

Așadar, pentru a putea fi confirmat diagnosticul, se vor preleva biopsii cutanate de la nivelul leziunilor în vederea efectuării examenelor histopatologice.

Anticorpii de tip IgM anti PGL-1 sunt pozitivi de asemenea la persoanele infectate cu lepră lepromatoasă.

PCR pentru detectarea *Mycobacterium leprae* poate fi util în cazul leprei lepromatoase dar poate da rezultate fals negative în cazul celei tuberculoide.

Diagnosticul diferențial se realizează cu sarcoidoza, leishmanioza, dermatofibromul, histiocitomul, granulomul anular.

TRATAMENTUL

Tratamentul cuprinde o asociere de antibiotice precum dapsona, rifampicina pentru o perioadă lungă de timp, în funcție de forma de boală.

În cazul reacțiilor lepromatoase este necesară utilizarea glucocorticoizilor.

PROFILAXIE

În unele cazuri vaccinarea BCG s-a dovedit eficientă pentru prevenirea leprei.

Chimioprofilaxia cu dapsonă poate fi eficientă în cazul leprei tuberculoide. Cu toate acestea nu este recomandată în mod uzual, nici măcar contacților din cadrul familiei întrucât transmiterea leprei pare să necesite un contact prelungit cu o persoană infectată.

