

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA LEPROA EN RESIDENTES DEL SANATORIO DE FONTILLES

DESCRIPTIVE STUDY OF LEPROSY IN RESIDENTS OF THE SANATORIO OF FONTILLES

Autores: Gema Guillén Rodríguez⁽¹⁾, María Jesús Samaniego Ruiz⁽²⁾, Carlos Alberto Fuster Diana⁽³⁾

Cátedra Hartmann de Integridad y Cuidado de la piel.

(1) Departamento Salud Denia. Consellería de Sanitat de Valencia

(2) Área de Gestión Sanitaria Granada Nordeste, Servicio Andaluz de Salud

(3) Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital General Universitari

Contacto: pgagui_es@yahoo.es

Fecha de recepción: 25/01/2016
Fecha de aprobación: 21/03/2016

RESUMEN

Introducción: La lepra es una enfermedad infecciosa crónica causada por *Mycobacterium leprae*, que afecta fundamentalmente a la piel y sistema nervioso periférico.

Objetivo: Conocer y describir el patrón de presentación de la enfermedad de Hansen en los pacientes ingresados en el Sanatorio de Fontilles así como su evolución y secuelas generadas por la enfermedad.

Metodología: Se trata de un estudio descriptivo transversal y retrospectivo, de corte cuantitativo, realizado mediante la revisión de una muestra representativa del total de historias clínicas archivadas en el Sanatorio de Fontilles.

Resultados: Se revisaron 38 historias clínicas de residentes, con una media de edad 76 años, procedentes en su mayoría de Andalucía. El comienzo de la enfermedad era cutáneo, predominando la forma lepromatosa de Ridley y Jopling o la multibacilar según la clasificación de la OMS. Fueron tratados en su mayoría con monoterapia, presentando manos en garra, úlceras en pie, hiperqueratosis, mutilación o reabsorción ósea y en todos los casos algún grado de discapacidad.

Conclusión: En los residentes de Fontilles predomina la lepra en forma lepromatosa y multibacilar, afectando más frecuentemente al sexo masculino y presentando todos los pacientes algún grado de discapacidad por alteración neurotrófica. Todavía existe desconocimiento de la enfermedad y un gran estigma cuando se oye la palabra "lepra".

Palabras clave: *Mycobacterium leprae*, Fontilles, Lepra.

ABSTRACT

Introduction: Leprosy is a chronic infectious disease caused by *ycobacterium leprae*, which primarily affects the skin and peripheral nervous system.

Objective: describe the pattern of presentation of Hansen's disease in patients admitted to the Sanatorium of Fontilles well as its development and after-effects of the disease.

Methodology: This is a descriptive cross-sectional study and retrospective, cutting quantitative, made through the review of a representative sample of the total medical histories archived in the Sanatorium of Fontilles.

Results: We reviewed 38 clinical histories of residents, with an average age 76 years, mostly from Andalusia. The beginning of the disease was skin, predominating the lepromatous form of Ridley and Jopling or multibacillary according to the WHO classification. Were treated in its majority with monotherapy, introducing claw hand, foot ulcers, hyperkeratosis, mutilation or bone resorption and in all cases some degree of disability.

Conclusion: In the residents of Fontilles predominates the leprosy in lepromatous form and multibacillary, affecting more frequently when sex masculine and presenting all patients some degree of disability by neurotrophic alteration. There is still lack of knowledge about the disease and a great stigma when you hear the word "leprosy".

Keywords: *Mycobacterium leprae*, Fontilles, Leprosy.

INTRODUCCIÓN

La lepra es una enfermedad infecciosa crónica causada por *Mycobacterium leprae* (M. leprae) o bacilo de Hansen, que afecta fundamentalmente a la piel y sistema nervioso periférico⁽¹⁾. El tiempo de multiplicación del bacilo es cada 12-14 días, por fisión binaria que, si lo comparamos con el de *Mycobacterium tuberculosis* de 20 horas, explica el porqué de la cronicidad de la enfermedad, así como su largo período de incubación, pudiendo permanecer hasta 45 días en medio ambiente, en condiciones óptimas de temperatura y humedad. Se considera como fuente fundamental de contagio la convivencia con pacientes multibacilares sin tratamiento, cuya transmisión se produce a través de las mucosas de las vías respiratorias superiores, así como a través de piel o mucosas en las que hay solución de continuidad, nódulos o lepromas ulcerados, leche materna, orina y heces⁽²⁾.

En la actualidad, se utiliza la clasificación de Ridley y Jopling (1962), y la clasificación operacional de la OMS⁽³⁾. Según Ridley y Jopling hay dos grupos polares de la enfermedad: tuberculoide-tuberculoide (TT) y lepromatoso-lepromatoso (LL) y entre ellos se encuentra un grupo intermedio: dimorfo-tuberculoide (BT), dimorfo-dimorfo (BB) y dimorfo-lepromatoso (BL)⁽⁴⁾. Posteriormente, se añadieron los casos subpolares (spBT y supBL). Por otra parte, la clasificación operacional de la OMS (1981) clasifica a los enfermos en Paucibacilares (PB), que incluye las formas Lepra indeterminada, TT y BT o Multibacilares (MB), con las formas clínicas LL, BL y BB⁽²⁾.

Atendiendo a estas clasificaciones, en su inicio, la lepra suele aparecer como una forma indeterminada. Y después suele derivar a otra forma, presentando unas manifestaciones u otras dependiendo principalmente de la respuesta inmunitaria que presenta la persona junto a unas condiciones añadidas de malnutrición, higiene, hacinamiento...⁽⁵⁻⁶⁾. En general, se encuentran como manifestaciones clínicas: las cutáneas, neurológicas, otorrinolaringológicas, oftálmicas y viscerales. Entre las cutáneas encontramos desde manchas hipocrómicas o eritematosas, asimétricas o simétricas, bien delimitadas o mal definidas; hasta nódulos o lepromas, máculas, infiltraciones y úlceras.

En referencia a las manifestaciones neurológicas aparecen⁽⁷⁻⁸⁾:

- Engrosamiento de nervios periféricos (característica patognomónica de la lepra). Palpándose troncos nerviosos engrosados, duros y dolorosos. Los nervios más afectados se encuentran, en miembros superiores (cubital, mediano y menos frecuentemente radial) y en miembros inferiores (ciático poplíteo externo y tibial posterior). Con menos frecuencia, en la cara, se pueden ver afectados el nervio facial y el trigémino.
- Alteraciones sensitivas, motoras y tróficas, siguiendo este orden en el curso evolutivo.

En cuanto a las alteraciones sensitivas, en primer lugar, se afecta la sensibilidad superficial, siguiendo el orden de térmica, dolorosa y táctil, y después, la sensibilidad profunda⁽¹⁾. Siguiendo una evolución acrotérica, tanto en miembros superiores como en los inferiores, avanzando desde las zonas distales a las proximales^(9,10). A continuación, las alteraciones motoras van a ser siempre posteriores a las alteraciones de la sensibilidad superficial y, por lo tanto, menos frecuentes. Se darán en partes distales, sobre todo manos, pies y cara. Posteriormente, las alteraciones tróficas van a ser la consecuencia directa de las alteraciones sensitivas y motoras, acompañadas de alteraciones circulatorias y del sistema nervioso simpático. Siguiendo el comportamiento habitual de la lepra y puesto que las alteraciones sensitivas y motoras aparecen sobre todo en las extremidades, las alteraciones tróficas también van a aparecer en la misma localización⁽⁷⁾.

Por otra parte, las leproreacciones van a ser cuadros agudos que interrumpen la evolución crónica de la lepra, siendo la principal causa de lesión nerviosa y discapacidad (debida en la mayoría de los casos a la afectación de los troncos nerviosos)⁽¹¹⁻¹²⁾. Por último, las manifestaciones psiquiátricas van a estar influenciadas por el estigma de la enfermedad encontrándose distintas tipologías de la depresión, desde depresiones subclínicas o depresiones reactivas hasta llegar a casos de depresión mayor.

Ante la sospecha de la enfermedad, por medio de un diagnóstico clínico (anamnesis, examen dermatoneurológico, evaluación función del nervio en manos, pies, ojos), se confirmará dicho diagnóstico con la realización de técnicas de laboratorio: baciloscopia, biopsia, inmunológico y moleculares.

La historia de la terapéutica de la lepra se ha dividido en tres períodos. Un primer período que abarca desde los primeros casos de lepra hasta que aparecieron las primeras sulfonas, en el año 1941, o etapa de incurabilidad. Un segundo período con la utilización de la monoterapia, que supone el uso de medicamentos que son eficaces, pero aisladamente y también se experimenta con otros. El último, que aparece en 1982 con la multiterapia o poliquimioterapia, en donde la OMS recomienda oficialmente el empleo de Dapsone, Clofazimina y Rifampicina combinadas, a lo que se añade el tratamiento de las leproreacciones⁽¹³⁾. Es en 1987, cuando se habla de fármacos de segunda elección como quinolonas, minociclina y claritromicina; que se emplean en caso de intolerancia, contraindicaciones o resistencias a los fármacos anteriores.

La lepra, según la OMS, pasa a ser considerada una de las denominadas enfermedades tropicales desatendidas, cuya característica común es que afecta mayoritariamente a aquellos países más desfavorecidos y que provocan una discriminación social. Si bien se considera una enfermedad de baja prevalencia en los países desarrollados, hay que tener en cuenta la morbilidad generada secundaria a las discapacidades que desencadenan⁽¹⁴⁻¹⁵⁾. Según la OMS y siguiendo su Estrategia Global para reducir la carga de morbilidad debido a la lepra, basada fundamentalmente en la detección precoz y el tratamiento con poliquimioterapia, se trataba de lograr la reducción de la discapacidad generada por dicha enfermedad, en un 35% desde el año 2010 hasta el actual (2011-2015), comprobándose que dichos niveles se mantenían similares⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. Los parámetros que se utilizan actualmente para medir la morbilidad de la lepra tanto a nivel global como nacional son por una parte la detección de nuevos casos, y por otra parte el número de multibacilares que han completado el tratamiento⁽¹⁹⁾.

Se ha demostrado que tras la implementación de la multiterapia en países endémicos de lepra el número de casos ha descendido, pero aun así, la existencia de casos nuevos es un indicativo de que todavía existe la transmisión de la enfermedad, lo que hace pensar en un tratamiento inadecuado en cuanto a la adherencia al mismo y/o dosis, así como una resistencia al fármaco⁽¹⁶⁾.

Según estadísticas disponibles de 102 países o territorios pertenecientes a la OMS en cuanto

a la prevalencia e incidencia, la mayoría de los nuevos casos tienen lugar, fundamentalmente, en tres países, que son los más endémicos, y según orden de afectación son, India, Brasil e Indonesia^(16,20). Y según los informes recogidos en la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica, en España en el año 2013, el número de casos incidentes fue de 11 de los cuales 8 procedían de otros países (inmigrantes con residencia actual en España), y el número de casos prevalentes fue de 48.

En la actualidad, España es uno de los países en los que se considera que la lepra está eliminada, puesto que la tasa de prevalencia es < 1 caso por 10.000 habitantes. Fue en el año 2000 cuando se consiguió el objetivo de eliminación de la lepra a nivel mundial, aunque continúa siendo un problema de salud pública por la carga de morbilidad que genera esta enfermedad^(16,18). Debido a esa baja prevalencia, en este estudio nos planteábamos saber cuáles eran las características de los pacientes con Lepra ingresados en el Sanatorio de Fontilles, para conocer mejor el patrón de esta enfermedad en la actualidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo transversal y retrospectivo, de corte cuantitativo, mediante revisión de una muestra representativa del total de las historias clínicas archivadas en el Sanatorio de Fontilles de Valencia (España), la única leprosería, referente mundial, que queda en Europa.

La población de estudio abarcó los pacientes con la enfermedad de Hansen atendidos en el Sanatorio de Fontilles. Los criterios de inclusión y exclusión de los participantes fueron:

- Criterios de inclusión:
 - Haber padecido o padecer la enfermedad de Hansen (diagnosticados mediante clínica, baciloscopia e histopatología).
 - Estar ingresado o ser residente en el Sanatorio de Fontilles durante el periodo 01/10/2014 a 30/05/2015.
- Criterios de exclusión:
 - No recibir el consentimiento verbal.
 - No disponer de historia clínica.

Se realizó un muestreo no probabilístico consecutivo de la plantilla de enfermos con lepra ingresados en el Sanatorio de Fontilles en el período de tiempo referido anteriormente en los criterios de inclusión.

Las variables de estudio fueron:

- Variables cuantitativas: Edad, edad al diagnóstico.
- Variables cualitativas: Sexo, procedencia, profesión, contactos, comienzo de la enfermedad, forma clínica, tratamiento recibido, recidiva, grados de discapacidad (17-18), pie equinovaro, de Charcot, garra cubital, garra cubito-mediana, úlceras, anestesia, alopecia, hipertrofia de nervios, hiperqueratosis, reabsorciones óseas o mutilaciones, parálisis facial, pérdida visual, síntomas psiquiátricos.

Se realizó un análisis descriptivo de las variables. Las variables cualitativas se fueron descritas mediante la distribución de frecuencias y las variables cuantitativas mediante su media y desviación estándar. El intervalo de confianza utilizado fue del 95%.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses. Este trabajo fue presentado ante el Comité de Continuidad Asistencial, Investigación y Docencia del Sanatorio Fontilles, obteniendo su aprobación el 1 de octubre del 2014 para su desarrollo. Además, fueron pedidos los permisos de consentimiento y autorización oportunos, tanto a los pacientes, como a la dirección del Sanatorio para manejar las historias clínicas y para obtener imágenes de las lesiones; cumpliendo con la normativa ético-legal vigente.

RESULTADOS

El número de pacientes ingresados durante el estudio que cumplían los criterios de inclusión fue de 38; de ellos, 30 permanecieron en el centro, 5 fallecieron durante el estudio y 3 eran ambulatorios (cuando lo requerían permanecían cierto tiempo en el centro).

La población estudiada presentaba una media de edad de 76 años (con una desviación estándar de 9). El paciente de mayor edad tenía 93 años y el más joven 45, encontrándose una moda de 82 años. 21 eran hombres (55,30%) y 17 mujeres (44,70%).

La media de edad para el diagnóstico se situó en torno a los 24 años (desviación de 12,8). El diagnóstico más temprano se registró con 7 años, mientras que el más tardío fue a los 73 años.

El lugar de procedencia, de mayor a menor frecuencia, fue: Granada (8/38), Jaén (7/38), Almería y Málaga (5/38 cada una), Badajoz, Córdoba y Huelva (2/38 cada una) y Albacete, Alicante, Castellón, Murcia, Teruel, Valencia y Guemou (1 caso de cada). Si los englobamos en cuanto a comunidades autónomas, había un aumento considerable de pacientes procedentes de la comunidad de Andalucía, seguido de Extremadura y la Comunidad Valenciana, y Región de Murcia, Castilla la Mancha, Aragón. Se dio un caso cuya procedencia era de fuera de España (Guemou, Mauritania)^(Figura 1).

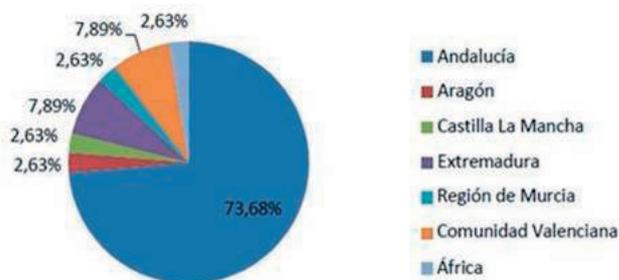


Figura 1. Procedencia de la muestra.

La profesión laboral de los pacientes era en mayor proporción agricultor (34,2%), ama/o de casa (23,7) y albañil (10,5%); también se encontraron: administrativa, cantero, carnicero, marinero, mecánico, pescadero, pintor, treflero y venta ambulante. Atendiendo a los contactos con la lepra, 24 afectados tuvieron contactos familiares, y 12 no tuvieron contactos familiares^(Figura 2). En cuanto al comienzo de la enfermedad fue principalmente cutánea en el 71,1% de los casos (27/38), seguida de neurológica en el 23,7% (9/38), y un 2,6% (1/38) leproreacción.

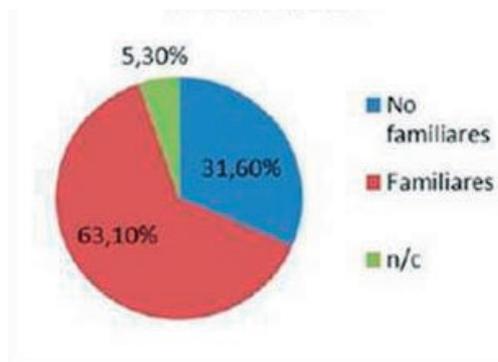


Figura 2. Contactos.

Las formas clínicas según la clasificación de Ridley y Jopling, fueron en su mayoría Lepra lepromatosa (81,58%; 31/38), también se encontró Borderline lepromatosa, Lepra tuberculoide y Lepra indeterminada en dos casos cada una; mientras que Borderline-Borderline sólo en un caso, y la forma Borderline tuberculoide no fue diagnosticada en ninguno de los pacientes. Según la clasificación operacional de la OMS, predominó la forma multibacilar (89,47%, 34/38) con respecto a la forma paucibacilar (10,53%, 4/38).

En el momento del diagnóstico, el tratamiento farmacológico prescrito principalmente fue la monoterapia con un 73,68% (28/38), mixto un 18,42% (7/38) y en un 7,89% (3/38) se utilizó la poliquimioterapia o multiterapia implantada por la OMS.

La proporción de recidivas en la muestra fue positiva en el 47,4% y negativa en el 52,6%.

Los grados de discapacidad según la Clasificación de la OMS (0,1,2) encontrados fueron de grado 1 (puede haber problemas oculares y/o anestesia) en el 52,6% y de grado 2 (puede haber pérdida visual importante y/o deformidad o lesión visible de manos y pies) en el 47,4%.

Las manifestaciones neurotróficas encontradas fueron: pie equinvaro en 5 pacientes (13,2%), de Charcot en 1, garra cubital en 7 pacientes, garra cubito-mediana en 16, úlceras en 14 casos, hiperqueratosis en 16 pacientes, mutilaciones o reabsorciones óseas desde 3 a 13 casos dependiendo del lugar, parálisis facial en 4 y pérdida visual en 10.

Atendiendo al lugar, el pie equinvaro fue encontrado en un paciente en el pie derecho, en dos en el izquierdo y en dos en ambos^(Figura 3). En cuanto a la garra cubital, cuatro en derecho, dos en izquierdo y uno en ambos. Y la cubito-mediana, dos en derecho, cuatro en izquierdo y diez pacientes en ambos. Por tanto, nos encontramos que había un predominio de la garra cubito-mediana (42,1%), siendo en un 26,3% bilateral^(Figuras 4 y 5).

Las úlceras se presentaron en siete casos como perforante plantar izquierdo, derecho o ambos; en siete casos en maléolo externo izquierdo, derecho o ambos. Presentándose en ambos casos un porcentaje del 18,5%^(Figuras 6 y 7).



Figura 3. Pie equinvaro.



Figura 4. Garra cubital.



Figura 5. Garra cubito-mediana.



Figura 6. Úlceras.



Figura 7. Úlceras.



Figura 8. Hiperqueratosis.

La hiperqueratosis se presentó en un 42% de los residentes dándose en al menos uno de sus pies^(Figura 8).

La mutilación o reabsorción ósea se encontró en 8 casos en el pie izquierdo (7 en falanges, 1 en metatarso y 1 amputación total quirúrgica), en 13 pacientes en el pie derecho (9 en falanges y 4 en metatarso), en 7 en las falanges de la mano izquierda mientras que tres en las falanges de la mano derecha^(Figura 9 y 10). Sólo existe una mutilación total en el pie izquierdo, se realizó de manera quirúrgica y no por causa de la osteolisis, siendo la causa última la lepra; ya que, el paciente presentaba úlceras plantares con reabsorción de los metatarsos que le producían intensos dolores y se optó por amputar y preparar el miembro para una prótesis ortopédica. Las mutilaciones



Figura 9. Reabsorción en manos.



Figura 10. Reabsorción en pies.

en las manos eran mucho menores que en los pies y no iba más allá de las falanges^(Figura 11).

Otro aspecto fue la alopecia en 63,1% de los casos, encontrándose en cejas, pestañas y miembros en el 44,7%; en cejas y miembros en el 2,6% y solamente en cejas en 15,8%.

Se encontró que el 100% de los individuos presentaba algún tipo de anestesia, siendo más frecuente que se distribuya en todos los miembros (superiores e inferiores) en una proporción de 89,5%, siendo en miembros superiores del 2,6% y en inferiores del 7,9%. La hipertrofia o engrosamiento de los nervios fue principalmente cubital en 23 casos, de nervio mediano en 7 casos, tibial posterior y auricular en 2 casos, ciático-poplíteo-externo y radial en 1 caso. También se encontró parálisis facial en 4 de los pacientes, y la pérdida de visión (26,3%), por falta de diagnóstico aclaratorio en las historias clínicas no se puede afirmar que sea secundaria a la lepra^(Figura 12).

Referente al estado psicológico, encontramos en el 10,5% de los casos, una conducta adictiva y en el 15,9 % depresión.

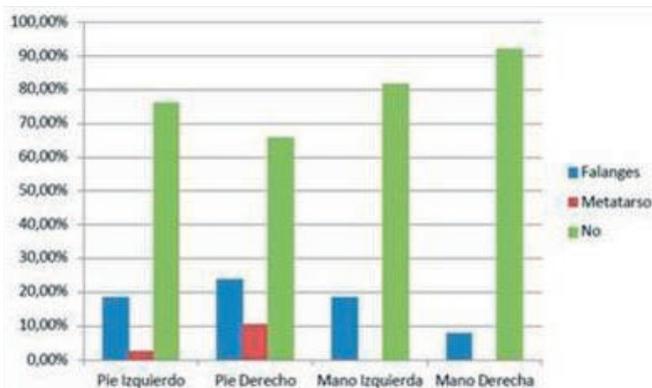


Figura 11. Reabsorciones óseas o mutilaciones.



Figura 1. Pérdida de visión.

DISCUSIÓN

Casi 2.000 pacientes con lepra han ingresado en Fontilles desde su origen⁽⁶⁾, pero esto ha ido cambiando radicalmente con las mejoras higiénico-sanitarias y socio-económicas del país y con la introducción de los fármacos capaces de curar la enfermedad. De este modo, la hospitalización permanente que, era de unos 300 enfermos en los años 60-70, hoy queda reducida a 38 al inicio del estudio, lo que concuerda con la baja prevalencia de la enfermedad según los informes recogidos en la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica^(20, 23) Siendo las secuelas, las complicaciones, la edad avanzada o la desconexión social, las causas de esta estancia continuada.

Referente a las características sociodemográficas y epidemiológicas en pacientes ingresados; en nuestra muestra. en lo que respecta a las diferencias entre sexos, existe un predominio de varones del 55,3% frente a un 44,7% de mujeres. Si lo comparamos con otros estudios^(6,24-26) se corresponde con la tendencia seguida en el Sanatorio de Fontilles en cuanto a las características epidemiológicas de la lepra en España a lo largo de la historia y en donde la mayor afectación se da en la población masculina⁽²⁷⁾; sin embargo, en otro estudio, se observó un mayor predominio de mujeres, 55,5% frente a hombres, con un 44,5%⁽²⁸⁾.

Según la OMS la enfermedad es más frecuente en hombres que en mujeres, en la mayoría de los países. Sin embargo, en algunas zonas de África y Asia la prevalencia en ambos sexos es igual, e incluso mayor en mujeres (Uganda, Nigeria, Thailandia, Japón,...)⁽¹⁶⁾; y según el Boletín Epidemiológico de Lepra⁽²⁰⁾, de los casos incidentes registrados en 2013 en cuanto a la distribución por sexos, 5 eran hombres y 6 mujeres. De aquí se puede interpretar que hay una mayor predisposición por parte de los varones a padecer la enfermedad, aunque también se debería considerar el patrón sociológico presente en determinados países en cuanto a la incidencia de casos con respecto al sexo femenino, pues en algunos lugares se da el confinamiento de la mujer al hogar o incluso el no poder realizarse un examen adecuado, lo que hace que exista un menor riesgo de exposición y sean los varones los que tengan una mayor probabilidad de contagio.

La población estudiada presentaba una edad avanzada con una media de 76 años. Se trata

de una población envejecida por el hecho que, en la actualidad, los pacientes diagnosticados no ingresan sino que son tratados y controlados de manera ambulatoria y sólo ingresan aquellos con importantes lesiones residuales de la lepra o por razones sociales. En un estudio realizado en Brasil⁽²⁸⁾ se observó una mayor proporción entre los 16-30 años; sin embargo, en otro estudio se dio un mayor número de casos entre 60-79 años⁽²⁵⁾ que se relaciona con países con una baja incidencia de casos.

Hay que señalar que la edad de diagnóstico casi nunca coincide con la edad en que el paciente tiene consciencia de que padece la enfermedad de Hansen, en nuestro estudio, se hace referencia a la edad en que un facultativo, dermatólogo o no, hace un diagnóstico médico de la enfermedad y a partir de éste se inicia el tratamiento. En las historias clínicas aparecía como los pacientes describían episodios anteriores a este diagnóstico que se correspondían con el inicio de la enfermedad pero que no le habían dado importancia ni habían recurrido a una atención médica pues la sintomatología pasaba desapercibida. Se dio el caso de un paciente que describía haber sufrido un episodio con anterioridad al diagnóstico en el que sufría quemaduras en miembros superiores sin padecer dolor en ningún momento; al igual que se habían diagnosticado dos casos de manera precoz gracias a presentar familiares con dicha enfermedad y haber acudido tempranamente para recibir asistencia médica.

Referente a la procedencia, principalmente de la comunidad autónoma de Andalucía, este dato podemos correlacionarlo con el origen de la lepra en España en cuanto a los focos endémicos que existían, que eran cuatro: Andalucía, Levante, Galicia y Canarias⁽²⁷⁾. Lo que va en contraste, en la actualidad, con la función de vigilancia de países endémicos de la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica, que hace referencia principalmente a la vigilancia de inmigrantes procedentes de países con elevada endemia por un mayor riesgo, de los cuales 8 de los 11 nuevos casos registrados proceden de otros países⁽²⁰⁾.

Las ocupaciones laborales predominantes (agricultor, albañil, y ama de casa) estaban relacionados con las actividades rurales que desempeñaban la mayoría de la población de la época y por la zona en que vivían.

Según la clasificación de Ridley y Jopling, predominan en nuestro estudio las formas lepromatosas o formas multibacilares según la clasificación operacional de la OMS; igual que en otros estudios realizados^(6, 24, 29). Según la clasificación de la OMS, también se observó una mayor proporción de pacientes multibacilares⁽¹⁶⁾. En el Boletín Epidemiológico del año 2013, de los 11 casos nuevos diagnosticados, la forma clínica mayoritaria fue multibacilar⁽⁸⁾ frente a la forma paucibacilar⁽²⁾; lo que se corresponde con nuestro estudio⁽²⁰⁾.

Teniendo en cuenta las tres épocas vividas en cuanto al tratamiento recibido por los pacientes en Fontilles, en nuestro estudio, predomina la monoterapia con respecto a la multiterapia, adoptada por la OMS en 1982⁽²¹⁾. A lo largo de la historia del sanatorio desde su origen, se observa una clara disminución de los pacientes afectados por la enfermedad, desde la mejora en las condiciones higiénico-sanitarias, alimentación, menor hacinamiento, los cuidados llevados a cabo, así como la reclusión social de los pacientes en un primer momento, que se manifiesta visualmente con una muralla que rodea el sanatorio de 3 km de longitud, 0.5 metros de ancho y 3 metros de alto, lo que contribuyó a aumentar el estigma social de la enfermedad y, posteriormente con la implantación de la multiterapia, para intentar evitar resistencias y que hasta día de hoy es la medicación más efectiva⁽³⁰⁾.

Atendiendo a la proporción de recidivas que, fue positiva casi en la mitad de los pacientes de nuestro estudio, hubiera sido interesante comparar este dato con la adherencia al tratamiento, pero una dificultad que se añadía era que muchos de los residentes pasaban temporadas fuera del sanatorio sin poder llevar un control de la medicación por parte de los facultativos.

El contacto con familiares, (un 63,1% tuvieron dicho contacto) puede reflejar como fuente de contagio la convivencia continuada y estrecha con pacientes multibacilares sin tratamiento⁽³¹⁾. Entre los que no tuvieron contactos familiares se encontraron vecinos o personas conocidas, lo que refuerza esta fuente de contagio. A esto se puede añadir las condiciones higiénico-sanitarias de la época, pues muchos refirieron no tener agua potable, vivir hacinados, pozos sépticos, en definitiva, rodeados de condiciones muy desfavorecidas. Esto apoya el informe de la OMS que dice que la lepra aparece con mayor frecuencia

entre los contactos de los enfermos⁽¹⁵⁾, de ahí que el seguimiento de convivientes sea una buena medida para la vigilancia, teniendo en cuenta que son necesarios varios años de seguimiento para detectar las primeras fases de la enfermedad. Por otra parte, en ninguna de las historias consultadas se hace referencia a la afectación de algún hijo, todos ellos son sanos. Dato que se reportó en otro estudio, en donde no se describieron recién nacidos con lepra congénita y la mayoría de los recién nacidos de madres con lepra lepromatosa eran normales⁽³²⁾.

En el comienzo de la enfermedad, referida por los pacientes en el momento del diagnóstico, considerando el posible sesgo de memoria, predominaba la forma cutánea (71,1%) frente a la neurológica (23,7%). Con este dato hay que tener en cuenta el largo período de incubación de la enfermedad, caracterizándose por un retraso de varios años entre la infección subclínica y la manifestación clínica, que iba desde 2-5 años en paucibacilares hasta 10-12 años en multibacilares⁽²⁾. Con esta sintomatología cutánea y/o neurológica queda reflejado el gran tropismo que tiene *M. leprae* por la piel y/o el sistema nervioso periférico⁽³³⁾. Sin embargo, en el estudio de los pacientes de etnia gitana predominaba la manifestación neurológica (60%) con respecto a la cutánea (40%), lo que nos puede indicar un retraso en la demanda de atención sanitaria⁽³⁴⁾.

Las manifestaciones reflejadas en la literatura que nos encontramos en nuestro estudio eran: alopecia, hiperqueratosis, hiperpigmentación, úlceras, reabsorciones óseas o mutilaciones, principalmente en falanges y, como dato relevante, la presencia de anestesia en la mayoría de los pacientes. Esto puede ser debido a que cuando los casos no son tratados, la neuropatía de la enfermedad Hansen evoluciona a una fibrosis de los nervios que va a llevar a la anestesia y a la parálisis de los músculos intrínsecos, extensores y flexores de las extremidades (manos y pies) convirtiéndose éstas en extremidades de alto riesgo frente a traumatismos, procesos que aceleran la reabsorción fisiológica del hueso, mutilaciones y pérdidas de dígitos^(7, 9).

Al igual que en nuestro estudio, en otros dos realizados^(28, 35), se afectan más los pies que las manos; y en otro, además de reportarse que la mayoría presentaron úlceras en el pie, se registró como precedente de las mismas hiperqueratosis

⁽³⁶⁾. De ello, se deduce la importancia de valorar la hiperqueratosis pues supone un signo a tener en cuenta a la hora de la prevención de úlceras, ya que si no se trata puede evolucionar por fricción, traumatismos, etc. hacia una lesión y terminar en un perforante plantar. Por lo que, podemos decir que hay una correlación entre la localización de las úlceras y el punto de máxima presión, lo que a su vez se relaciona con las deformidades del pie por la alteración del nervio ciático poplíteo externo y tibial posterior. En nuestra muestra el nervio más afectado fue el cubital seguido del nervio mediano, tibial posterior, auricular, ciático poplíteo externo y radial. Siendo el cubital y el ciático poplíteo externo los dos nervios más comúnmente afectados por lepra⁽³⁷⁾.

Por otra parte, la reabsorción ósea, en nuestra muestra, fue de falanges y metatarso en pies, y solamente de falanges en las manos; lo que se relaciona con una evolución acrotérica de la osteolisis. Al igual, las manifestaciones neurotróficas que eran típicas de enfermos con años de evolución, presentaban un característico acroneurotropismo. Lo que se puede relacionar con una mayor preferencia del bacilo por las zonas más frías⁽³⁸⁾.

En las manifestaciones psiquiátricas encontramos conductas adictivas y depresión, aunque se ha de considerar que eran difíciles de valorar debido a su naturaleza. A esto se sumaba la presencia de alopecia que suponía una alteración de la propia imagen y contribuía a sentirse estigmatizado. Estigma que continúa presente a pesar de encontrarse inactivos bacteriológicamente desde hace años. Por lo tanto, no se puede decir que exista una sintomatología psiquiátrica específica de la lepra, pero hay que tenerla en cuenta desde el punto de vista sanitario en cuanto a la atención holística de los cuidados.

Todos los pacientes presentaron un grado de discapacidad relacionado con la enfermedad de Hansen, a lo que se añade la avanzada edad y la coexistencia de morbilidad. El desarrollo de discapacidad nos va a indicar un retraso en el diagnóstico, de por lo menos un año. De este modo, la presencia de una discapacidad visible es indicativo de un daño nervioso irreversible, de un diagnóstico de la enfermedad tardío y/o tratamiento no adecuado⁽¹⁵⁾. Esto va a estar relacionado con el hecho de que al inicio de la enfermedad el paciente no percibe ningún problema y cree

que las lesiones iniciales no son importantes, de ahí que no consulten hasta que la enfermedad causa dolor o limita su capacidad para el trabajo. Siendo necesaria la destrucción del 30% de las fibras nerviosas antes de que se produzca alteración de la sensibilidad⁽³⁹⁾. Así, la tasa global de DG2 (tasa de nuevos casos de discapacidad de grado 2 diagnosticados por 100.000 habitantes) en 2011 fue de 0,22; en 2012 de 0,25; lo que supuso un aumento y en 2013 de 0,23; manteniéndose más o menos estable⁽¹⁶⁾; por lo que es preciso un diagnóstico precoz y la instauración de la multiterapia específica para evitar las lesiones incapacitantes que produce.

Actualmente, la lepra es una enfermedad que hay que tener en cuenta en la práctica clínica en cuanto al diagnóstico diferencial con respecto a otras enfermedades dermatológicas, puesto que se considera eliminada pero no erradicada y existe un gran desconocimiento de la misma a día de hoy.

La lepra todavía existe como problema de salud pública a nivel global, lo que se pone de manifiesto con el aumento de casos detectados en el Sudeste Asiático, seguido de América y África^(16, 20), pudiendo existir cifras ocultas en cuanto a las estimaciones comunicadas por la OMS, debido a la tendencia política a ocultar el problema y por un inadecuado funcionamiento de los programas de lucha con respecto a la infranotificación de casos y el hecho de que tras finalizar el tratamiento se les da de alta del registro. En España siguen dándose casos, aunque esporádicos, probablemente relacionado con la elevada inmigración que proviene de países endémicos.

Actualmente, las causas de muerte son por enfermedades intercurrentes o por complicaciones

propias de la senectud, y no a causa de la lepra. Atendiendo a esto, durante nuestro período de estudio ocurrieron 5 muertes, siendo el cáncer de distintos orígenes la principal causa de fallecimiento. Por ello, se plantea como posible línea de investigación la relación de los exitus por neoplasias en pacientes con lepra teniendo en cuenta sus distintos tratamientos. Decir que la principal limitación de este estudio ha sido el pequeño número de muestra debido a la baja prevalencia de la enfermedad, así como la falta de datos registrados y las pérdidas.

CONCLUSIONES

- El patrón de presentación de la enfermedad de Hansen en los pacientes ingresados en el Sanatorio de Fontilles, se caracteriza por un predominio de la población masculina, la forma lepromatosa y multibacilar.
- Los pacientes presentaron una edad media de inicio de la enfermedad de 24 años y actualmente tienen una edad media de 76 años con múltiples comorbilidades, siendo su procedencia principalmente de Andalucía.
- Al ingreso en el sanatorio de Fontilles, hay un predominio de las manifestaciones cutáneas, con respecto a las neurológicas.
- En la actualidad, son las manifestaciones neurotróficas las que prevalecen, presentando el 100 % de los pacientes algún grado de discapacidad.
- A día de hoy todavía existe desconocimiento de la enfermedad y un gran estigma cuando se oye la palabra "lepra".

BIBLIOGRAFÍA

1. Hastings RC. Leprosy. 1st ed. Hong Kong: Longman Group; 1985.
2. Gómez JR, Moll F. Lepra: enfermedad olvidada. Situación actual y trabajo sobre el terreno. *Enf Emerg* [en línea]. 2005; 7(2):110-119. [Citado el 24 de febrero de 2015]. Disponible en Internet: <http://sicapacitacion.com/libmedicos/Lepra.pdf>
3. Walker SL, Lockwood DN. Leprosy. *Clin Dermatol* [en línea]. 2007; 25(2):165-172. [Citado el 3 de marzo de 2015]. Disponible en Internet: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2006.05.012>
4. Ridley DS, Jopling WH. Classification of leprosy according immunity: a five group system. *Int J Lepr Other Mycobact Dis* 1966; 34(3):255-273.
5. Bakker M, Hatta M, Kwenang A. Population survey to determine risk factors for Mycobacterium leprae transmission and infection. *Int J Epidemiol*. 2004; 33(6):1329-36.
6. Britton WJ, Lockwood DN. Leprosy. *Lancet*. 2004; 363(9416):1209-19.
7. Moll Cervera F. Manifestaciones neurológicas y lesión nerviosa en lepra. En: Asociación Fontilles, (ed.) Manual actualizado de leprología. Valencia: Asociación Fontilles; 2013.p.86-98.

8. Pearson J, Ross W. Nerve involvement in leprosy. Pathology, differential diagnosis and principles of management. *Lepr Rev.* 1975; 46:199-212.
9. Scollard DM, Adams LB, Gillis TP, Krahenbühl JL, Truman RW, Williams DL. Los continuos desafíos de la Lepra. *Clin Microbiol Rev.* 2006; 19(2): 338-81.
10. Rodríguez G. Lepra neural pura. En: Rodríguez G, Orozco LC, (ed.). *Lepra.* Santafé de Bogotá, D. C.: Instituto Nacional de Salud; 1996. p. 81-90.
11. Arulanantham S. Addressing inequality and exclusion – the opinion of people affected by leprosy in Africa and Asia, as to what should be included in any post Millenium Development Goal Framework. *Lepr Rev.* 2014; 85(3):133-40.
12. Srinivasan H. Prevención de discapacidades en los enfermos de lepra: Guía práctica. 1ª ed. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 1994.
13. Terencio de las Aguas J. Estado actual de la terapéutica de la lepra. *DCMQ.* 2008; 6:118-25.
14. Sarmiento C. La lepra de las manos y de los pies. En: Rodríguez G, Orozco LC (ed.). *Lepra.* Santafé de Bogotá, D. C.: Instituto Nacional de Salud; 1996. p. 91-98.
15. Organización Mundial de la Salud. Lepra (enfermedad de Hansen): Informe de la Secretaría. Consejo ejecutivo, 128ª reunión; EB128/16; 16 de diciembre de 2010.
16. World Health Organization. Global leprosy update, 2013; reducing disease burden. *Wkly Epidemiol Rec* 2014; 89(36):389-400.
17. World Health Organization. Global leprosy situation, 2010. *Wkly Epidemiol Rec.* 2010; 85(35):337-48.
18. World Health Organization Enhanced global strategy for further reducing the disease burden due to leprosy (2011-2015): Operational guidelines (updated). New Delhi: WHO Regional Office for South-East Asia; 2009.
19. Blok DJ, de Vlas SJ, Fischer EA, Richardus JH. Mathematical modelling of leprosy and its control. *Adv Parasitol.* [en línea] 2015;87:33-51. [Citado el 16 de marzo de 2015]. Disponible en Internet: <http://dx.doi.org/10.1016/bs.apar.2014.12.002>
20. Rodríguez E, Díaz O. Vigilancia de la lepra en España en 2013 y situación mundial. *Boletín epidemiológico semanal.* 2014; 22(4):34-42.
21. Organización Mundial de la Salud. Quimioterapia de la lepra para los programas de lucha. Serie de Informes Técnicos, 675. Ginebra: OMS; 1982.
22. Organización Mundial de la Salud. Comité de expertos de la OMS en lepra: séptimo informe. Serie de informes Técnicos, 874. Ginebra: OMS; 1998.
23. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III. *Boletín epidemiológico semanal.* 2014; 22(15):216-17.
24. Urbina Torrija JR, García Salazar MP, Letón Pastor MM, Ruiz Pérez R. Epidemiología de la lepra a través del estudio de la frecuencia en el hospital especializado de Trillo durante el período 1943-1995. *Rev Esp Salud Pública.* 1999; 71(5): 463-77.
25. Rupérez Larrea M, Cristina Carreño M, Fine P. Patrones y tendencias de la lepra en México:1989-2009. *Fontilles, Rev.Leprol.*2012; 28(6):459-471.
26. Agüero Zaputovich F et.al. Caracterización epidemiológica de casos nuevos de lepra en el servicio de dermatología del Hospital de Clínicas de Asunción, Paraguay. 3 años de estudio. *Fontilles, RevLeprol.* 2009; 27(3):217-24.
27. Gómez Echevarría JR, Moll Cervera F. El enfermo de lepra en el Sanatorio de Fontilles. En: Benito Goerlich D, Blaya Estrada N, (coord.). *Fontilles: 100 años.* Valencia: Asociación Fontilles; 2009. p. 65-89.
28. Ribeiro de Araújo e Araújo AE, Cardoso de Aquino DM, Bernardes Goulart IM, Ferreira Pereira SR, Abreu Figueiredo I, Oliveira Serra H, et.al. *Rev Bras Epidemiol.* 2014; 17(4):899-910.
29. Cardona-Castro N. Lepra en Colombia: ¿Se encuentra en la fase de post-eliminación?. *Fontilles, Rev Leprol.*2014; 29(4):297-308.
30. López-Antuñano FJ. Diagnóstico y tratamiento de la lepra. *Salud pública Méx.*1998; 40:66-75.
31. Brandsma JW, Bizuneh E, Temam F, Naafs B. Mycobacterial infections causing cutaneous disease; or how is leprosy transmitted? *Lepr Rev.* 2008; 79(2):196-8.
32. Rodríguez G, Rodríguez RA. Lepra y embarazo. En: Rodríguez G, Orozco LC (ed.). *Lepra.* Santafé de Bogotá, D.C.: Instituto Nacional de Salud; 1996.p. 113-5.
33. Lockwood DN, Sarno E, Smith WC. Classifying leprosy patients-searching for the perfect solution? *Lepr Rev.* 2007; 78(4): 317-20.
34. Abad Tornero M, Parra Dormal A, Faith S. Enfermedad de Hansen en pacientes de etnia gitana en el sanatorio de Fontilles: 1909-2009. *Fontilles, Rev Leprol.* 2010; 27(5):437-50.
35. Terencio de las Aguas J. Lesiones ungueales en la lepra. *Med Cutan Iber Lat Am* [en línea]. 2011; 39(2):50-55. [Citado El 6 de mayo de 2015]. Disponible en: <http://www.medcutanila.org/images%5Cpdf%5Carticulos%5C2011%5C2/pdf/mc392c.pdf>
36. Gómez Echevarría JR, Marhuenda Fluixá A, Moll Cervera F. El pie en lepra. *Fontilles Rev Leprol.* 2003; 24(3):215-26.
37. The International Federation of Anti-Leprosy Associations. *Cómo diagnosticar y tratar la lepra: Guía de aprendizaje uno.* Londres: ILEP; 2002.
38. Rodríguez G. Fisiopatología de la lesión neural. En: Rodríguez G, Orozco LC (ed.). *Lepra.* Santafé de Bogotá, D.C.: Instituto Nacional de Salud; 1996. p. 26-34.
39. Gamboa LA, Paredes M. Compromiso neurológico en la lepra. *Univ med.* [en línea]. 2003; 44:217-23. [Citado el 21 de mayo de 2015]. Disponible en Internet: <http://med.javeriana.edu.co/publi/vniversitas/serial/v44n4/0041%20lepra.pdf>