

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Paciente con facies leonina

Laura Mahiques Santos y Mercedes Rodríguez Serna

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Valencia. España.



Figura 1. Placas infiltradas eritematovioláceas que dan al paciente una facies leonina.

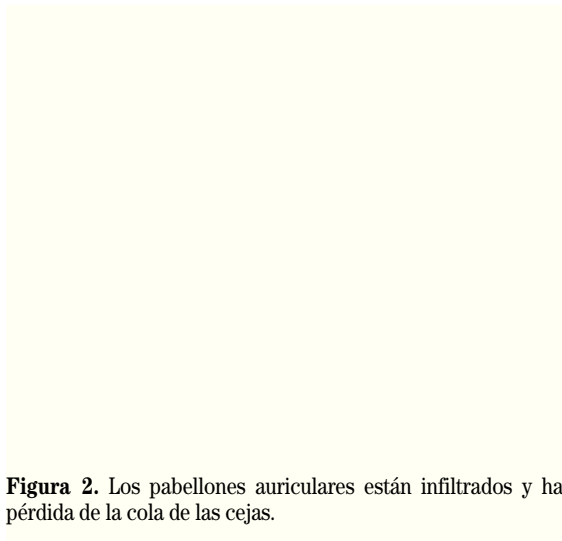


Figura 2. Los pabellones auriculares están infiltrados y hay pérdida de la cola de las cejas.

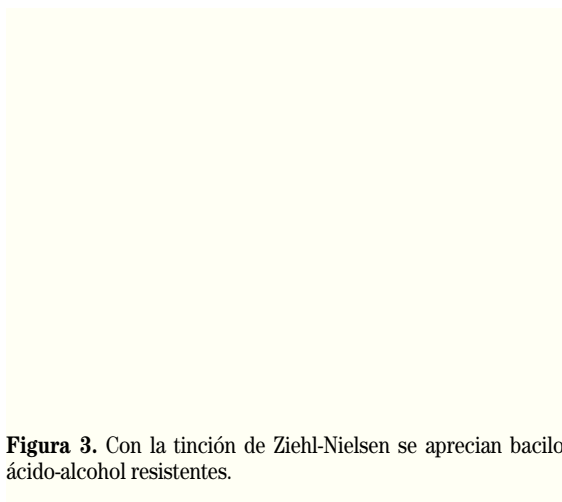


Figura 3. Con la tinción de Ziehl-Nielsen se aprecian bacilos ácido-alcohol resistentes.

Varón de 36 años de edad procedente de Ecuador. Desde hace 3 años reside en España.

Enfermedad actual

Consulta por presentar placas eritematosas infiltradas que afectan a la frente con pérdida de la cola de la ceja, a las mejillas y a los pabellones auriculares, que le dan un aspecto de facies leonina. De forma aislada, tenía

placas eritematoso-descamativas infiltradas en los miembros inferiores. Las lesiones habían ido apareciendo de forma progresiva en el último año.

En la exploración física se encontraron alteraciones de la sensibilidad térmica y dolorosa pero no trastornos tróficos.

Histología

El estudio histopatológico mostró un infiltrado inflamatorio granulomatoso linfocitario de predominio perivascular y perineural, localizado en la dermis. Se realizó una tinción de Ziehl-Nielsen que mostró la existencia de bacilos ácido alcohol resistentes agrupados en *globis*.

Correspondencia: Dra. L. Mahiques Santos.
General Gil Dolz, 18, 5.ª. 46010 Valencia. España.
Correo electrónico: laura_mahiques@aedv.es

DIAGNÓSTICO

Lepra lepromatosa multibacilar.

COMENTARIO

La lepra es una enfermedad granulomatosa causada por *Mycobacterium leprae* en individuos susceptibles. La principal fuente de contagio en la comunidad proviene de las secreciones nasales de individuos con formas multibacilares. El riesgo de contagio y posterior desarrollo de la enfermedad es mayor en niños y adultos jóvenes, y el período de latencia es prolongado, de 10 a 20 años¹. Ello coincidiría con la historia de nuestro paciente ya que, tras interrogarle a fondo, nos comentó que su padre había tenido algo similar que requirió largo tratamiento. Los adultos tienen mayor resistencia para el desarrollo de la misma. Se ha observado una asociación entre la mejoría de las condiciones sociosanitarias y la disminución de su incidencia en la comunidad. Actualmente, el 80% de los enfermos residen en 6 países: Bangladesh, Brasil, India, Indonesia, Myanmar y Nigeria. Los casos en el norte de Europa y América son importados, y se desconocen los casos secundarios².

Existen dos polos en el espectro clinicopatológico de la enfermedad: la forma lepromatosa diseminada (multibacilar y anérgica), con fallo del sistema inmune en el reconocimiento de la micobacteria, y la forma tuberculóide localizada (paucibacilar e hiperérgica), con excesiva respuesta celular frente al microorganismo^{1,4}. Entre ambas existen diversas formas intermedias denominadas *border*, que comparten distintas proporciones de las manifestaciones de las anteriores. Lo más importante a la hora de instaurar el tratamiento y la actitud a seguir es distinguir si son formas multi o paucibacilares, pues, en función de esto, se prolongará la terapia 6 o 12 meses y el seguimiento posterior 2 o 5 años⁵.

Diagnóstico diferencial

Desde el punto de vista clínico, el diagnóstico diferencial debe realizarse con las enfermedades que dan al paciente un aspecto de facies leonina: leishmaniasis, linfomas, tuberculosis cutánea, sarcoidosis^{1,2}. Desde el punto de vista anatomopatológico, con algunos procesos que presentan una histología con infiltrados granulomatosos: tuberculosis cutánea, sarcoidosis, leishmaniasis^{1,3}.

La leishmaniasis, en formas cutáneas crónicas y lupoides muy exuberantes, puede ocasionar facies leonina pero no suele provocar una afección sensitiva. En la histología se observan granulomas sin necrosis rodeados

de linfocitos e histiocitos con alguna célula gigante, pero rara vez hay infiltración de los elementos nerviosos. Además, con la tinción de Giemsa se pueden observar los cuerpos de Leishman-Donovan intra y extracitoplásmicamente³.

Los linfomas, sobre todo la micosis fungoide (MF) en su forma de placas, pueden asimismo ofrecer una facies leonina, pero la histología demuestra un infiltrado monomorfo no granulomatoso. En la MF en placas aparece un infiltrado dérmico de disposición liquenoide y perivascular mononuclear con núcleos dentados y con notable epidermotropismo. En algunos casos, cuando ya hay afección hematológica, la extensión de sangre periférica también ayuda al diagnóstico.

La sarcoidosis en la forma de *lupus pernio* infiltra más o menos simétricamente la cara y los pabellones auriculares, dando al paciente el aspecto de una facies leonina, pero en los bordes se suelen encontrar nódulos con una coloración característica en «jalea de manzana» a la diascopia. Esta forma suele presentar otra sintomatología extracutánea, y la respiratoria es la más frecuente. Además, tampoco presenta afección nerviosa y es frecuente el hallazgo de adenopatías¹. Histológicamente, los granulomas no presentan disposición perineural y no se observan micobacterias con las tinciones específicas³.

La tuberculosis cutánea, en concreto el lupus vulgar, puede resultar una facies leonina con pérdida de la cola de las cejas y placas infiltradas, pero no provocará alteraciones sensitivas. En la histología se observarán granulomas no neurocéntricos, generalmente sin *caseum*, y es difícil apreciar micobacterias incluso con tinciones especiales (es una forma paucibacilar), aunque se puede detectar su ADN mediante la reacción en cadena de la polimerasa o se puede aislar la micobacteria realizando cultivos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gawkrödger DJ. *Mycobacterial infections*. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, editors. Text book of dermatology. 6th ed. London: Blackwell Science Ltd., 1998; p. 1215-35.
2. De las Aguas JT. La lepra: pasado presente y futuro. 1.ª ed. Valencia: Generalitat Valenciana, 1999.
3. Weedon D. Infecciones por micobacterias. En: Piel. Patología. 1.ª ed. Madrid: Marbán S.L., 2001; p. 529-37.
4. Herald PW, Edelson RL. Linfomas cutáneos de células T. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith K, Katz FI, Fitzpatrick TB, editors. Dermatología en medicina general. 5.ª. ed. Médica Panamericana, 2001; p. 1289-313.
5. Ramos-e-Silva M, Rebello PF. Leprosy. Recognition and treatment. Am J Clin Dermatol 2001;2:203-11.