



## PROTOCOLO DE VIGILANCIA Y ALERTA DE LEPR

Actualizado a Marzo 2012

DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD .....	3
Introducción .....	3
Agente .....	3
Reservorio .....	3
Modo de transmisión y período de transmisibilidad .....	3
Periodo de incubación .....	3
Inmunidad y susceptibilidad .....	4
VIGILANCIA DE LA ENFERMEDAD .....	4
Objetivos .....	4
Definición de caso .....	4
Diagnóstico de laboratorio .....	4
Clasificación de los casos .....	5
MODO DE VIGILANCIA .....	5
Declaración de la enfermedad .....	5
Notificación de caso. Enfermedades de declaración ordinaria .....	5
MEDIDAS DE SALUD PÚBLICA .....	7
Medidas preventivas .....	7
Control del paciente, de contactos y del medio .....	7
BIBLIOGRAFÍA .....	9
ANEXO. ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE LEPR .....	10

## Protocolo de Vigilancia y Alerta de LEPRA

## DESCRIPCIÓN DE LA ENFERMEDAD

### Introducción

La lepra o enfermedad de Hansen es una enfermedad bacteriana crónica producida por *Mycobacterium leprae*, que afecta a la piel, los nervios periféricos y en ocasiones las vías respiratorias superiores, aunque tiene un rango amplio de manifestaciones clínicas. Típicamente se consideran varias formas: a) Forma tuberculoide: escasas lesiones cutáneas, con demarcación neta, asimétricamente distribuidas, hipopigmentadas y anestésicas, con bordes activos y en evolución, y un núcleo despejado. También puede haber agrandamiento o engrosamiento de nervios periféricos; b) Forma lepromatosa: lesiones cutáneas polimorfas simétricamente distribuidas, afectando a gran parte de la superficie cutánea. Afectación neural extensa y simétrica y afectación visceral; c) Forma dimorfa: inestable con cuadros cutáneos y neurológicos de ambas formas tuberculoide y lepromatosa; d) Forma indeterminada: lesiones precoces, usualmente máculas hipopigmentadas, sin desarrollo de lesiones de formas tuberculoide o lepromatosa.

Dependiendo de la carga bacteriana, los casos se clasifican en formas paucibacilares y multibacilares. La lepra paucibacilar es una enfermedad leve, que se caracteriza por cinco o menos lesiones cutáneas características. La lepra multibacilar se asocia con múltiples lesiones cutáneas, nódulos, engrosamiento de la epidermis, y en ocasiones, congestión nasal y epistaxis. A veces se produce afectación de los nervios periféricos, lo que es causa de discapacidad. Por este motivo es muy importante el diagnóstico precoz y el tratamiento de los casos.

Según el grado de discapacidad existen tres gradaciones para manos y pies y para ojos, en orden ascendente según la presencia y gravedad de las lesiones, desde 0 (no presencia de lesiones), siguiendo por 1 (presencia de lesiones) y 2 (lesiones más graves).

### Agente

*Mycobacterium leprae*. Este es un bacilo ácido-alcohol resistente que no puede crecer ni en medios para bacterias ni en cultivos celulares.

### Reservorio

El ser humano es el principal huésped y reservorio del *M. leprae*; aunque se han descrito reservorios animales, como los armadillos, y estudios que sugieren que existe transmisión de esta especie a humanos de forma natural.

### Modo de transmisión y período de transmisibilidad

El mecanismo de transmisión todavía no se conoce en profundidad, aunque la mayoría de los expertos opinan que se transmite persona a persona, por inhalación de las partículas infecciosas. Las úlceras cutáneas en pacientes lepromatosos y las secreciones nasales de lepromatosos no tratados eliminan gran número de bacilos. Aunque los bacilos permanecen viables en las secreciones nasales secas durante al menos 7 días, la transmisión indirecta es muy poco probable. Para que la transmisión sea efectiva se requiere un contacto muy estrecho y continuado. Las pruebas clínicas y de laboratorio sugieren que la infectividad desaparece generalmente tras un día de tratamiento con multiterapia.

### Periodo de incubación

El periodo de incubación es muy amplio, oscilando entre 9 meses y 20 años.

### **Inmunidad y susceptibilidad**

La persistencia y forma de lepra dependen de la capacidad de desarrollar eficazmente inmunidad mediada por células. Se sugiere que entre los contactos cercanos la infección es frecuente, pero solo una pequeña proporción manifiesta la enfermedad clínica. El test inmunológico de la lepromina, utilizado en el pasado para clasificar a los pacientes, debe reservarse para actividades de investigación. Los más afectados son los adultos jóvenes, entre 20 y 30 años de edad, siendo raros los casos en niños menores de 5 años. Aunque la enfermedad afecta a ambos sexos, en la mayoría de los países los hombres son más afectados que las mujeres, a menudo con una razón 2:1.

## **VIGILANCIA DE LA ENFERMEDAD**

### **Objetivos**

A nivel mundial, el Plan Estratégico de la Organización Mundial de la Salud (OMS) para la eliminación de la lepra, 2000-2005, tenía como objetivo la eliminación de la lepra como problema de salud pública, definido como una reducción de la prevalencia a menos de un caso por 10.000 habitantes. Como continuación de este Plan, surgió la Estrategia Global de la OMS para reducir la carga de lepra y el mantenimiento de las actividades de control 2006-2010. Estas actividades se basan en la detección precoz de casos, tratamiento adecuado con multiterapia, prevención de la discapacidad y rehabilitación, y van dirigidas principalmente a los países con alta carga de la enfermedad.

En España, la vigilancia de la lepra se realiza mediante Registro, cuyo objetivo general es facilitar el conocimiento del patrón de presentación de esta enfermedad en España, y potenciar el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado de los casos para la disminución de la prevalencia e incidencia de lepra.

### **Definición de caso**

La definición de caso operativa de la OMS es la siguiente:

Un caso activo de lepra es una persona que tiene uno o más de los siguientes signos, y que aún no ha completado un ciclo de tratamiento:

1. Lesiones cutáneas hipopigmentadas o rojizas con pérdida definida de sensibilidad.
2. Afectación de los nervios periféricos (engrosamiento con pérdida de sensibilidad).
3. Frotis cutáneo positivo para bacilos ácido-alcohol resistentes.

Esta definición operativa incluye los abandonos recuperados con signos de enfermedad activa y las recaídas que han completado previamente un ciclo completo de tratamiento. No incluye personas curadas con reacciones tardías o discapacidad residual.

### **Diagnóstico de laboratorio**

El diagnóstico de lepra se basa en la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes en frotis cutáneos y, si es posible, en biopsia. También se puede detectar el ácido nucleico del *M. leprae* por técnicas moleculares (PCR).

En la práctica no son indispensables los estudios de laboratorio para diagnosticar la lepra.

En ocasiones puede ser necesario un diagnóstico diferencial con otras enfermedades cutáneas, como linfomas, lupus eritematoso, psoriasis, leishmaniasis, etc, aunque en estas enfermedades no están presentes bacilos ácido-alcohol resistentes. En pacientes VIH positivos en estado avanzado la lepra puede estar enmascarada y sólo ser vista tras reconstitución inmune durante la terapia antirretroviral.

### **Clasificación de los casos**

Caso sospechoso: Persona que cumple los criterios clínicos de definición de caso.

Caso probable: Persona que cumple los criterios clínicos y está relacionada con un caso sospechoso o confirmado.

Caso confirmado: Persona que cumple los criterios clínicos y de diagnóstico de laboratorio.

- A efectos de la **vigilancia** la OMS clasifica los casos complementariamente en las tres categorías siguientes:

1ª - Casos activos: Los que necesitan o están en tratamiento quimioterápico. Se entiende por caso activo aquel que cumple la definición clínica, y que necesita tratamiento. La pauta de tratamiento recomendada por la OMS es de 6 y 12 meses para casos paucibacilares y multibacilares respectivamente. Si por criterio clínico se decide prolongar el tratamiento, estos casos se siguen considerando activos mientras se mantenga esta circunstancia. No se consideran casos activos aquellos en los que se mantiene quimioprofilaxis con dapsona tras el tratamiento.

2ª - Casos en vigilancia: Los que han completado la quimioterapia y necesitan vigilancia o están sometidos a ella.

3ª - Casos discapacitados: Los que no necesitan vigilancia pero sí atención o asistencia, debido a sus incapacidades.

Se considera que un enfermo sufre una recidiva cuando ha completado de manera satisfactoria un ciclo adecuado de terapia multimedicamentosa y posteriormente desarrolla nuevos signos de enfermedad, bien durante la vigilancia, o bien después de la misma. Estos casos se consideran activos a efectos de vigilancia.

Un enfermo de lepra (caso activo), puede considerarse curado, en principio, cuando ha terminado el tratamiento multiterápico de manera correcta y no presenta un empeoramiento de su situación clínica y bacteriológica o, si se prefiere, hasta la negativización de la bacteriología.

La incidencia y la prevalencia se deben calcular teniendo en cuenta sólo a los pacientes de la primera categoría (activos).

## **MODO DE VIGILANCIA**

### **Declaración de la enfermedad**

Según la Orden de 11 de diciembre de 2008, un caso de esta enfermedad se considera de declaración ordinaria.

### **Notificación de caso. Enfermedades de declaración ordinaria.**

La declaración del caso se efectuará en horario laboral por parte del personal médico, comunicándolo y preferentemente en el mismo día de su sospecha diagnóstica o como máximo dentro de las 48 horas desde la detección del mismo. En Atención Primaria se notificará a través de Diraya comunicándolo, el centro de salud, a Epidemiología de Atención Primaria (EAP) del Distrito Sanitario o Área de Gestión Sanitaria; si la detección se produce en Atención Hospitalaria se comunicará por parte de los Servicios que detecten

el caso a Medicina Preventiva (MP). En EAP o MP se grabará la ficha correspondiente en la aplicación RedAlerta con los datos disponibles en el momento del diagnóstico, actualizándose posteriormente con la información clínica, de laboratorio, epidemiológica que se genere.

El personal médico con ejercicio privado, lo comunicará al Técnico de Salud de Atención *Primaria* del Distrito Sanitario o Área de Gestión Sanitaria.

**En España**, hasta 1992, los únicos datos disponibles sobre lepra se basaban en los casos nuevos notificados por sospecha a través del Sistema de Enfermedades de Declaración Obligatoria (EDO). Debido a la necesidad de completar los datos de vigilancia de esta enfermedad a nivel estatal, surgió el Registro Estatal de Lepra, que comenzó a funcionar en 1992, a raíz de la colaboración entre el Ministerio de Asuntos Sociales, el Ministerio de Sanidad y Consumo, y las Comunidades Autónomas. Desde su creación, ha desarrollado su labor de forma continuada en el Centro Nacional de Epidemiología (Instituto de Salud Carlos III). Se basa en una Ficha de Informe de Caso y un Manual de Procedimiento, basado en definiciones, clasificaciones y recomendaciones de la OMS.

Con el cambio normativo de la vigilancia, que introdujo el Real Decreto 2210/1995, la lepra fue incluida entre las enfermedades declaradas anualmente por sistemas especiales, es decir, mediante registro, y se estableció que **a nivel estatal se vigilarían solamente los casos activos** (previamente se efectuaba seguimiento a los casos en vigilancia y a los discapacitados). Los casos activos se deben notificar al nivel central (Registro Estatal) por parte de las autoridades de salud pública de la Comunidad Autónoma, especificando el motivo de alta en el Registro (caso nuevo, conviviente, traslado o recidiva). También se deben notificar las curaciones, traslados, defunciones y pérdidas en el seguimiento para dar de baja a los casos del Registro (ver ficha epidemiológica del anexo). Esta información se actualizará al menos con periodicidad anual, y se hará un informe a nivel central. Durante el año 2010 se notificaron al registro estatal 18 casos nuevos de lepra.

En el nivel internacional, la vigilancia de la lepra se realiza por la Organización Mundial de la Salud (OMS). El número de nuevos casos de lepra en el mundo fue de 211.903 en el primer trimestre de 2010, frente a 244.796 casos en 2009. Los países que detectaron mayor número de casos en 2009 fueron India y Brasil. Aunque la incidencia de la lepra está disminuyendo mundialmente, debido a diversos factores como desarrollo económico, vacunación con BCG y la alta cobertura de la multiterapia, todavía existen focos de alta endemia en algunos países. La estrategia global de la OMS para el periodo 2006-2010 ha sido efectiva en reducir la carga de enfermedad en muchos países endémicos. En preparación para el periodo 2011-2015, se ha desarrollado una estrategia reforzada, que pone énfasis en una atención de alta calidad al paciente y en reducir la carga de enfermedad, no sólo detectando nuevos casos precozmente, sino mediante la reducción de la discapacidad, el estigma y la discriminación, y en proporcionar apoyo a los afectados por la enfermedad. En la Región Europea, la lepra no se considera un problema de salud y los pocos casos que se registran anualmente son importados, al igual que ocurre en España.

## MEDIDAS DE SALUD PÚBLICA

Se basan en el diagnóstico precoz y el tratamiento de los casos

### Medidas preventivas

- Educación sanitaria y asesoramiento de los pacientes y sus familiares.
- No se recomienda la quimioprofilaxis con dapsona por su limitada efectividad y el peligro de la aparición de resistencias.
- Vacunación: La vacunación con BCG (bacilo de *Calmette-Guerin*) empleada frente a la tuberculosis, parece que ejerce cierta protección contra la enfermedad en los países endémicos.

### Control del paciente, de contactos y del medio

- Notificación de los casos. Al igual que en todas las enfermedades es necesario mantener la confidencialidad de los casos, si bien en la lepra este aspecto debe tratarse con especial cuidado, debido al estigma asociado a esta enfermedad.
- No son necesarias medidas de aislamiento de los casos.
- Investigación de contactos: La investigación de los contactos cercanos y la búsqueda de la fuente de infección puede ser útil.
- Tratamiento específico: A finales de los años 40 comenzó la era del tratamiento con la dapsona y sus derivados. Desde entonces el bacilo fue adquiriendo gradualmente resistencia a este fármaco y se difundió rápidamente, por lo que desde 1981 la OMS recomendó la multiterapia para el tratamiento de la lepra. Actualmente se recomienda una combinación de rifampicina y dapsona durante seis meses para la lepra paucibacilar y una combinación de rifampicina, dapsona y clofazimina durante 12 meses en la lepra multibacilar, prolongándose más tiempo en casos especiales. Por este motivo es especialmente importante el clasificar bien a los pacientes previamente al inicio del tratamiento, para evitar que aquellos con la forma multibacilar sean tratados con el régimen de la forma paucibacilar.

De forma orientativa, el régimen recomendado para los adultos con forma multibacilar (más de 5 lesiones cutáneas) es una combinación de los siguientes fármacos durante 12 meses:

- Rifampicina: 600 mg una vez al mes.
- Dapsona: 100 mg una vez al día.
- Clofazimina: 50 mg una vez al día y 300 mg una vez al mes.

Para los adultos con lepra paucibacilar (de 2 a 5 lesiones cutáneas) el régimen convencional es una combinación de los siguientes fármacos durante 6 meses:

- Rifampicina: 600 mg una vez al mes.
- Dapsona: 100 mg una vez al día.

Para los adultos con una única lesión cutánea, se recomienda una combinación de los siguientes fármacos, administrada una sola vez:

- Rifampicina: 600 mg
- Ofloxacina: 400 mg
- Minociclina: 100 mg

Los niños deben recibir dosis reducidas proporcionalmente en envases pediátricos. La recomendación para niños es:

Para la lepra paucibacilar, la siguiente combinación durante 6 meses:

- Dapsona: 1-2 mg/Kg/día
- Rifampicina: 10 mg/Kg/mes

Para la lepra multibacilar, la siguiente combinación durante 12 meses:

- Dapsona: 1-2 mg/Kg/día
- Rifampicina: 10 mg/Kg/mes
- Clofamicina: 1 mg/Kg/día

Para el tratamiento de las reacciones que se acompañan de neuritis los fármacos preferidos son los corticoides, y para el tratamiento de las reacciones recurrentes con eritema nudoso el medicamento preferido es la clofamizina.

Es importante mentalizar a los enfermos de la adecuada cumplimentación del tratamiento. En ocasiones pueden aparecer reacciones adversas, y en ciertas situaciones (niños, embarazadas, pacientes con tuberculosis pulmonar activa, etc) puede ser necesario modificar la pauta de tratamiento o incluso suprimirla en el caso de reacciones graves; estos casos siempre tienen que ser manejados por especialistas.

El riesgo inherente a un ciclo corto de quimioterapia es la posibilidad de reactivaciones posteriores. A fin de detectarlas de forma precoz, los pacientes paucibacilares, después de haber completado el tratamiento, deben someterse a un examen clínico anual al menos durante 2 años y han de ser estimulados a informar al clínico de cualquier sospecha de reactivación.

- En España, teniendo en cuenta los bajos niveles de prevalencia e incidencia que se registran anualmente, y que los casos declarados son casi exclusivamente importados, las principales medidas a recomendar son: vigilar el estricto cumplimiento del tratamiento para conseguir la curación de cada enfermo y con ello la disminución de la prevalencia en nuestro país, e incidir en la necesidad de que los dermatólogos tengan presente esta enfermedad poco común, especialmente en los diagnósticos de pacientes procedentes de países endémicos de lepra.

## BIBLIOGRAFÍA

- Heymann, DL. Control of Communicable Diseases Manual, 19<sup>th</sup> Ed: APHA, 2008.
- Global leprosy situation, 2010. Weekly epidemiological record 2010, No. 35, 85, 337-348.
- World Health Organization 2005. Global Strategy for Further Reducing the Leprosy Burden and Sustaining Leprosy Control Activities (Plan period: 2006-2010)  
*WHO/CDS/CPE/CEE/2005.53*
- Leprosy fact sheet (revised in February 2010). Weekly Epidemiological Record 2010; No. 6, 85, 37-48.
- Manual de procedimiento. Registro Estatal de lepra. España (revisado en 1996). Centro Nacional de Epidemiología (Instituto de Salud Carlos III), Ministerio de Sanidad y Consumo. Ministerio de Asuntos Sociales.
- Leprosy disabilities: magnitude of the problem. Weekly epidemiological record 1995, No. 38, 70, 269-276.

**ANEXO. ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE LEPR**

**DATOS PERSONALES Y DE LA DECLARACION**

ID caso redalerta: .....

Apellidos: ..... Nombre: .....

Fecha de Nacimiento: \_\_/\_\_/\_\_ Edad en años: \_\_ Edad en meses en menores de 2 años: \_

Domicilio: ..... Localidad: .....

TLF. : ..... Sexo:  V  M

Comunidad Autónoma de residencia: \_\_\_\_\_

País residencia: \_\_\_\_\_

País de origen (nacimiento) \_\_\_\_\_

Si es distinto a España: Fecha de llegada a España: \_\_/\_\_/\_\_

Persona que realiza la encuesta: ..... TLF: .....

**DATOS DE IDENTIFICACIÓN DE LA DECLARACIÓN**

Fecha de primera declaración del caso: \_\_/\_\_/\_\_

Motivo de alta en el Registro:   
 Nuevo    
 Conviviente  Asociado a caso nº: \_\_\_\_\_   
 Recidiva    
 Traslado

En caso de traslado desde país/CCAA: \_\_\_\_\_ Hasta: \_\_\_\_\_

Estado del caso: Activo    
 Baja  Fecha de baja: \_\_/\_\_/\_\_

Motivo de baja en el Registro:   
 Curación    
 Defunción    
 Traslado  Desde: \_\_ Hasta: \_\_\_\_\_   
 Pérdida    
 Otros  Especificar \_\_\_\_\_

Fecha de última modificación del caso: \_\_/\_\_/\_\_

**DATOS SOBRE LA ENFERMEDAD**

Fecha del caso: \_\_/\_\_/\_\_

Fecha de inicio de síntomas: \_\_/\_\_/\_\_ Fecha de diagnóstico: \_\_/\_\_/\_\_

Lugar de exposición (o en su defecto, diagnóstico):

Municipio \_\_\_\_\_ Provincia \_\_\_\_\_ CA \_\_\_\_\_ País \_\_\_\_\_

Forma clínica: paucibacilar  multibacilar

**Tratamiento previo:**

Multiterapia OMS	<input type="checkbox"/>	Fecha de inicio: __/__/__	Fecha de finalización: __/__/__
Otra multiterapia	<input type="checkbox"/>	Fecha de inicio: __/__/__	Fecha de finalización: __/__/__
Monoterapia	<input type="checkbox"/>	Fecha de inicio: __/__/__	Fecha de finalización: __/__/__
Sin tratamiento	<input type="checkbox"/>		
Desconocido	<input type="checkbox"/>		

**Tratamiento actual:**

Multiterapia OMS	<input type="checkbox"/>	Fecha de inicio: __/__/__	Fecha de finalización: __/__/__
Otra multiterapia	<input type="checkbox"/>	Fecha de inicio: __/__/__	Fecha de finalización: __/__/__
Monoterapia	<input type="checkbox"/>	Fecha de inicio: __/__/__	Fecha de finalización: __/__/__
Sin tratamiento	<input type="checkbox"/>		
Desconocido	<input type="checkbox"/>		

**Lesiones:**

	SI	NO	DESC	
Mano derecha	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Mano izquierda	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Pie derecho	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Pie izquierdo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Ojo derecho	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Ojo izquierdo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Cabeza	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Otros	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Especificar _____

Discapacidad: 0  1  2  Especificar \_\_\_\_\_

Ingreso en hospital: Sí  No  Desconocido

Defunción: Sí  No  Desconocido  Fecha de defunción: \_\_/\_\_/\_\_

**DATOS DE LABORATORIO**

Tipo de caso: Confirmado bacteriológicamente  No confirmado bacteriológicamente

Positivo    Negativo    No Hecho    Desc    Muestra, especificar

Microscopía lesión:     \_\_\_\_\_

Detección de ácido nucleico (PCR):     \_\_\_\_\_

Otras pruebas diagnósticas, especificar: \_\_\_\_\_

**DATOS SOBRE EL RIESGO**

**Factores de riesgo**

	SI	NO	Desc	
VIH/SIDA	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Otros:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Especificar: _____

**Situaciones de riesgo**

	SI	NO	DESC	
Conviviente de otro caso	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	En caso afirmativo asociado a : _____
Reside en una institución	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Sin hogar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Interno en prisión	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Trabajador del sexo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Otras	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Especificar: _____

**CATEGORIZACIÓN DEL CASO**

Clasificación del caso: Sospechoso  Probable  Confirmado

Importado: Sí  No

Asociado a otro caso: Sí  No  Especificar: \_\_\_\_\_

**MEDIDAS DE SALUD PÚBLICA ADOPTADAS/OBSERVACIONES**