

RED DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE LA COMUNIDAD DE MADRID
Enfermedades de Declaración Obligatoria

PROTOCOLO DE VIGILANCIA DE LA
LEPRA

Junio 2023

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, ojos 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: 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). Indicando, su presencia, baja sospecha y retraso diagnóstico.

Aunque la incidencia de la lepra está disminuyendo mundialmente, debido a diversos factores como desarrollo económico y la alta cobertura de la multiterapia, todavía existen focos de endemia en algunas partes del mundo. La OMS ha desarrollado distintas estrategias (2006-2010, 2011-2015, 2016-2020).

En 1992 se creó el Registro Estatal de Lepra, se gestiona por el Centro Nacional de Epidemiología (CNE, Instituto de Salud Carlos III). Está basado en las definiciones, clasificaciones y recomendaciones de la OMS. Tras la creación de la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica (Real Decreto 2210/1995), la lepra se incluyó entre las enfermedades declaradas mediante registro, y se estableció que en el nivel estatal se vigilarían solamente los casos activos. Se consideran casos activos los que necesitan o están en tratamiento. Además, son casos incidentes los casos nuevos activos declarados a lo largo de un periodo de estudio (un año natural), y prevalentes todos los que se encuentran activos en un momento determinado.

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 hay estudios que sugieren que existe transmisión de esta especie a humanos de forma natural.

Modo de transmisión

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 pacientes 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.

Para contraerla hay que mantener durante meses un contacto estrecho y prolongado con una persona afectada que no reciba tratamiento, el paciente deja de transmitir la enfermedad cuando comienza a recibir tratamiento.

Periodo de incubación

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

Periodo de transmisibilidad

Las pruebas clínicas y de laboratorio sugieren que la infectividad desaparece generalmente tras un día de tratamiento con multiterapia.

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

1. Conocer y describir el patrón de presentación de la lepra en la población
2. Potenciar el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado de los casos para la disminución de la prevalencia e incidencia de lepra.

Definición de caso

Criterio clínico

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:

- Lesiones cutáneas hipopigmentadas o rojizas con pérdida definida de sensibilidad
- Afectación de los nervios periféricos (engrosamiento con pérdida de sensibilidad)

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.

Criterio 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 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 resistente. 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.

Otras definiciones para la investigación epidemiológica

A efectos operativos se utiliza la definición de la OMS que considera

Caso activo de lepra al que presenta uno o más de los siguientes signos, y que recibe o necesita tratamiento:

- Lesiones cutáneas hipopigmentadas o rojizas con pérdida definida de sensibilidad.
- Afectación de los nervios periféricos (engrosamiento con pérdida de sensibilidad).
- 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.

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 quimiopprofilaxis con dapsona tras el tratamiento.

La OMS utiliza además otras definiciones complementarias que pueden ser de interés en vigilancia: **Casos en vigilancia:** Los que han completado la quimioterapia y necesitan vigilancia o están sometidos a ella.

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, cuando ha terminado el tratamiento multiterápico de manera correcta y no presenta un empeoramiento de su situación clínica y la bacteriología sea negativa. La incidencia y la prevalencia se deben calcular teniendo en cuenta sólo a los pacientes activos.

MODO DE VIGILANCIA

En la Comunidad de Madrid los casos activos de lepra son de declaración obligatoria semanal (Orden 9/1997, del 15 de enero). La notificación de los casos activos (**sospechosos, probables y confirmados**) deberá realizarse al Área de vigilancia y control de Enfermedades Transmisibles de la Comunidad de Madrid.

La Subdirección General de Vigilancia en Salud Pública notificará semanalmente al Centro Nacional de Epidemiología (Registro Estatal) los casos activos (sospechosos, probables y confirmados), 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. Los datos a recoger sobre estos casos se incluyen en la Encuesta Epidemiológica (ver anexo). La información de los

casos podrá actualizarse después de la declaración inicial y se hará una consolidación anual de la información. Esta enfermedad se vigila por un sistema especial, mediante un registro específico.

Toda sospecha de brote es de declaración obligatoria urgente, por lo que se debe comunicar por el medio más rápido posible al Área de vigilancia y control de Enfermedades Transmisibles (teléfono: 91 370 08 88, correo electrónico: epidemiologia.vigilancia@salud.madrid.org) de la Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid si es en horario laboral de mañana (de 8:00 a 15:00 horas) y durante las tardes, noches, sábados, domingos y festivos al Sistema de Alerta Rápida en Salud Pública (SARSP) llamando al 061.

Se informará al Centro Nacional de Epidemiología, Centro de Coordinación de Alertas y Emergencias Sanitarias (CCAES), ante casos o brotes que requieran medidas de coordinación nacional por su magnitud o patrón de difusión.

MEDIDAS DE SALUD PÚBLICA

La Estrategia mundial de eliminación de la lepra, 2016- 2020 tenía por objeto la detección temprana de la enfermedad lepromatosa y el tratamiento oportuno con el fin de evitar la discapacidad y disminuir la transmisión de la infección en la comunidad.

La Estrategia Mundial de lepra 2021–2030 de la OMS, se desarrolló mediante un proceso consultivo con todas las principales partes interesadas. La nueva estrategia se centra en interrumpir la transmisión y lograr cero casos autóctonos, se denomina *Hacia cero lepra*².

La Estrategia tiene como objetivo contribuir a la consecución de los Objetivos de Desarrollo Sostenible. Está estructurado en cuatro pilares:

- Implementar hojas de ruta integradas y de propiedad nacional para combatir la lepra en todos los países endémicos;
- Ampliar la prevención de la lepra junto con la detección activa integrada de casos;
- Manejar la lepra y sus complicaciones y prevenir nuevas discapacidades; y
- Combatir el estigma y garantizar el respeto de los derechos humanos. La interrupción de la transmisión y la eliminación de enfermedades son el núcleo de la estrategia.

² OMS Hacia cero lepra. Estrategia mundial contra la lepra (enfermedad de Hansen) 2021–2030

Además de la vigilancia de los casos activos, se realiza el seguimiento de los casos que han completado la quimioterapia o están sometidos a ella y necesitan seguimiento, y también de los casos que no necesitan seguimiento, pero sí atención o asistencia debido las discapacidades producidas por la enfermedad.

Medidas preventivas

Se hará 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.

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.

Medidas ante un caso y sus contactos

Es necesario mantener la confidencialidad sobre la información de los casos debido al estigma asociado a esta enfermedad.

No son necesarias medidas de aislamiento de los casos.

La investigación de contactos cercanos y la búsqueda de la fuente de infección pueden ser útiles.

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
- Clofazimina: 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 clofazimina.

Es importante que los enfermos comprendan la importancia 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

- World Health Organization, 2021. Global Leprosy Strategy 2021-2030: Towards zero leprosy Available from: <https://www.who.int/es/publications/i/item/9789290228509>. ISBN: 978-92-9022-841-7
- WHO / Leprosy. World Health Organization. [viewed May 27, 2016]. Available from: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs101/en/>.
- Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III. Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica. Protocolos de las enfermedades de declaración obligatoria. 2013. [Protocolo de la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica \(RENAVE\)](#)
- Díaz, O. and Cano, R. 2018. Vigilancia de la Lepra en España en 2017-2018 y situación mundial. *Boletín Epidemiológico Semanal*, vol. 26, no. 8, pp. 236-239. 2018. Available from [Lepra BES 2017-2018 26\(8\)](#) ISSN 2173-9277.
- Centro Nacional de Epidemiología (Instituto de Salud Carlos III). Ministerio de Sanidad. Actualización de datos del Registro Estatal de Lepra, año 2022 Datos a 31/12/2022. [Actualización de datos del Registro Estatal de Lepra, año 2022](#)
- Centers for Disease Control and Prevention. Hansen' Disease (Leprosy). <https://www.cdc.gov/leprosy/index.html>
- World Health Organization, 2018. Guidelines for de diagnosis, treatment and prevention of leprosy. Available from <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/274127/9789290226383-eng.pdf>
- DOKER, T. and BLANEY, D., 2015. Leprosy. In: *Control of communicable diseases manual* American Public Health Association DOI 10.2105/CCDM.2745.089.

ANEXO I. ENCUESTA EPIDEMIOLÓGICA DE LEPROA
DATOS DE FILIACIÓN

Nombre: _____ **Apellido1:** _____ **Apellido2:** _____
Sexo: Hombre Mujer **Fecha de nacimiento:** ___/___/____ **Edad:** ___ Meses Años
País de nacimiento: España Otros, especificar: _____ **Año de llegada a España:** _____
Nacionalidad: _____ **Teléfono 1:** _____ **Teléfono 2:** _____
Domicilio: _____ **Nº:** _____ **Piso:** _____
Municipio: _____ **Código postal:** _____ **Distrito:** _____ **Zona Básica:** _____
Provincia: _____ **Comunidad Autónoma:** _____ **País:** _____

DATOS DEL CASO

Fecha de inicio de síntomas: ___/___/____ **Fecha de diagnóstico clínico:** ___/___/____
Clasificación del caso: Sospechoso Probable Confirmado **Criterios de clasificación:** Clínico Laboratorio Epidemiológico
Ingreso hospitalario (estancia de al menos una noche, no generan estancias las camas de observación de urgencias):
 Sí ⇨ **Hospital:** _____ **Servicio:** _____
Nº historia clínica: _____
 No **Fecha de ingreso:** ___/___/____ **Fecha de alta:** ___/___/____
Evolución: Curación Secuelas, especificar secuelas: _____
 Fallecimiento, especificar fecha de fallecimiento: ___/___/____
Situaciones de interés epidemiológico:
 Albergue/Indigente Trabajador de centro sanitario Residencia (mayores, menores,...)
 Ascendencia extranjera, especificar país de ascendencia: _____
 Otras, especificar: _____
Colectivo de interés: _____
Asociado a otro caso o brote (detallar la información sobre el caso o brote asociado):
 Sí, especificar: _____
 No
Ubicación del riesgo (lugar posible de exposición o adquisición de la enfermedad):
 Coincide con el domicilio Diferente del domicilio
Lugar: _____
Dirección: _____ **Nº:** _____ **Piso:** _____
Municipio: _____ **Código postal:** _____ **Distrito:** _____ **Zona Básica:** _____
Provincia: _____ **Comunidad Autónoma:** _____ **País:** _____

DATOS DEL NOTIFICADOR

Nombre: _____
Centro de Trabajo: _____
Municipio: _____ **Teléfono:** _____ **Fecha de declaración:** ___/___/____

DATOS DE LABORATORIO

Técnica diagnóstica	Muestra	Resultado	Fecha toma	Fecha resultado
Detección ácido nucleico	Biopsia cutánea <input type="checkbox"/>	_____	__/__/__	__/__/__
	Lesión cutánea <input type="checkbox"/>	_____	__/__/__	__/__/__
Visualización	Biopsia cutánea <input type="checkbox"/>	_____	__/__/__	__/__/__
	Lesión cutánea <input type="checkbox"/>	_____	__/__/__	__/__/__

DATOS ESPECÍFICOS

Estado del caso: Activo Vigilancia Discapacitado Baja

Motivo del alta: Nuevo Recidiva Traslado

Motivo de baja: Curación Defunción Traslado Pérdida Otros: _____

Fecha de baja: ____/____/____

Manifestación clínica: Lepra multibacilar Lepra paucibacilar

Tipo de caso: Conviviente Nuevo Recidiva Traslado

Tratamiento previo: OMS-Multiterapia OTRA-Multiterapia Monoterapia Sin Tratamiento

Tratamiento actual: OMS-Multiterapia OTRA-Multiterapia Monoterapia Sin Tratamiento

Fecha de inicio de tratamiento actual: ____/____/____ Fecha de fin de tratamiento actual: ____/____/____

Resultados de tratamiento: Curación Pérdida del caso Traslado de país Otro: _____

Secuelas:

Tipos: Cabeza Mano derecha Mano izquierda Ojo derecho Ojo izquierdo
 Pie derecho Pie izquierdo Otro/s: _____

Grado máximo de secuelas o discapacidades: No secuelas secuelas grado 1 secuelas grado 2

Datos del riesgo:

Ocupación: Atiende a personas enfermas Trabajador de escuela/guardería Trabajador de prisión/custodia
 Trabajador sanitario Trabajador de laboratorio Trabajador del sexo

Infección/enfermedad concurrente: Inmunodeficiencia Otros: _____

Exposición: Persona a Persona: Contacto con un enfermo o infectado (portador)
 Estancia de larga duración en país de alta endemia

Ámbito de exposición: Escuela Hospital Geriátrico Prisión o custodia Laboratorio
 Hogar Vagabundo Instalación sanitaria (excepto hospital)
 Otra institución cerrada, especificar: _____

OBSERVACIONES

Anexo II.- FICHA RESUMEN DE VIGILANCIA DE LEPROA

PERÍODOS DE INCUBACIÓN Y TRANSMISIBILIDAD

Período de incubación: El periodo de incubación es muy amplio, oscilando entre 9 meses y 30 años.

Período de transmisibilidad: Se transmite persona a persona por inhalación de las partículas infecciosas. Las úlceras cutáneas en pacientes lepromatosos y las secreciones nasales de pacientes no tratados eliminan gran número de bacilos. Aunque los bacilos permanecen viables en las secreciones nasales secas durante al menos 7 días.

DEFINICIÓN DE CASO:

Criterio clínico

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:

- Lesiones cutáneas hipopigmentadas o rojizas con pérdida definida de sensibilidad
- Afectación de los nervios periféricos (engrosamiento con pérdida de sensibilidad)

Criterio 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).

MANEJO DE CASO:

Es necesario mantener la confidencialidad sobre la información de los casos debido al estigma asociado a esta enfermedad. No son necesarias medidas de aislamiento de los casos.

MANEJO DE CONTACTOS:

La investigación de contactos cercanos y la búsqueda de la fuente de infección pueden ser útiles