

AS MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS DA LEPROSA

O. FREITAS JULIÃO *

Os casos de lepra nos quais há exclusivamente acometimento neurológico suscitam, não raro, problemas embaraçosos de diagnóstico diferencial, não só porque não se acompanham das lesões cutâneas típicas mas ainda porque o exame bacterioscópico é habitualmente negativo; mesmo o exame histopatológico poderá ser inconclusivo, por evidenciar, muitas vezes, alterações incharacterísticas. Neurites isoladas do nervo ulnar ou do peroneal, áreas de anestesia consequentes a lesões neurorramusculares, perturbações úlcero-mutilantes das extremidades exemplificam algumas das condições clínicas capazes de originar problemas dessa espécie.

O autor procura, nesta exposição, realçar o valor diagnóstico dos conhecimentos de ordem puramente neurológica para a elucidação de tais casos, pois apenas êles permitirão, na maioria das vezes, dirimir as dúvidas existentes.

O quadro neurológico da lepra constitui-se de manifestações clínicas bem definidas, resultantes do acometimento do sistema nervoso periférico, especialmente em seu contingente ramúsculo-terminal dermepidérmico. O *Mycobacterium leprae*, penetrando no organismo provavelmente através da pele, desenvolve-se no conjuntivo do derma e, dependendo das reações dos tecidos ao bacilo, determina processo inflamatório mais ou menos intenso e extenso, que freqüentemente invade, desde logo, a rede neural cutânea, envolvendo os ramúsculos e terminações nervosas sensitivas e vegetativas. Estabelecem-se, então, na área afetada, graves perturbações das sensibilidades exteroceptivas (hipoestesia ou anestesia térmica, dolorosa e tátil), distúrbios da pigmentação e vascularização cutânea (máculas hipocrômicas, eritemato-hipocrômicas; arreflexia vasomotora), desordens secretórias — consequentes à lesão das glândulas sudoríparas (anidrose) e sebáceas — e alterações do sistema piloso (hipotricose, alopecia). Progressivamente, as lesões se estendem, em superfície, aos territórios vizinhos, interessando ainda, com freqüência, por processo de neurite ascendente, ramos e troncos dos nervos periféricos (Dehio-Gerlach); dessa forma, ampliam-se as desordens sensitivas e se instalam atrofia muscular e distúrbios motores. As lesões inflamatórias dos troncos nervosos poderiam ainda produzir-se através de focos metastáticos hematogênicos.

Aula proferida no Curso de Neurologia da Escola Paulista de Medicina, em 23 de outubro de 1962.
* Professor-Assistente de Clínica Neurológica na Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Serviço do Prof. A. Tolosa).

ASPECTOS CLÍNICOS E CLASSIFICAÇÃO

Do ponto de vista clínico, distinguem-se casos de lepra nos quais se evidenciam: 1) *manifestações cutâneas puras* (máculas, infiltração difusa, lepromas e outras); 2) *manifestações neurológicas puras* (ínsula anestésica, neurites isoladas do ulnar, peroneal comum ou de outros nervos, ulceração plantar e outras); 3) *manifestações cutâneas e neurológicas associadas*.

Tais manifestações subordinam-se a alterações histopatológicas da pele e nervos, classificadas, segundo sistematização admitida nos últimos Congressos de Leprologia, em dois tipos fundamentais — “Lepromatoso” (L) e “Tuberculóide” (T) — e em dois grupos, “Indiferenciado” (I) e “Dimorfo” ou “Borderline” (D-B).

As alterações neurológicas (sensitivas, amiotrófico-paralíticas, úlcero-mutilantes e outras) objetivam o acometimento neurorramuscular cutâneo e/ou neurotroncular, os quais podem revestir aspectos clínicos diversos, tais como os de *mononeurites isoladas*, *mononeurites disseminadas* ou *multineurites* (neurites múltiplas e sucessivas) e *polineurites*, de expressão sensitivo-motora ou puramente sensitiva.

Dos nervos que possuem contingente motor, são eletivamente atingidos o ulnar, mediano e radial, nos membros superiores; o peroneal comum e tibial, nos membros inferiores; o facial, dentre os nervos cranianos. No que concerne ao comprometimento sensitivo, os variados tipos de disposição topográfica dos distúrbios atestam o extremo polimorfismo — quanto à sede e extensão — das lesões da rede neural derme-pidérmica. Assim, desde a ocorrência de uma pequena área anestésica, circunscrita ao território de determinado nervo cutâneo (mononeurite sensitiva), até à de uma anestesia difusa a todo o tegumento (pan-neurite ramuscular sensitiva), tôdas as modalidades de invasão do contingente sensitivo periférico podem ser reconhecidas.

A eletividade do processo patológico para os nervos periféricos foi salientada desde as investigações fundamentais de Danielssen e Boeck, Virchow, Dejerine e Léroir, Dehio, Gerlach, Lie, Voit, e ulteriormente reafirmada por Monrad Krohn, Muir e Chatterji, Lowell, Fite, Khanolkar, Dastur e muitos outros. A possibilidade da extensão das lesões às raízes dorsais e o comprometimento dos gânglios espinais foi, por outro lado, assinalada por alguns autores (Kalindero, Lie, Looft, Babes, Austregesilo). O quadro de uma polirradiculoneurite crônica, de evolução extremamente lenta e progressiva, pode, efetivamente, desenvolver-se em determinados casos; o comprometimento radicular passa, entretanto, muitas vezes clinicamente despercebido, mascarado pela intensidade e extensão das lesões ramúsculo-tronculares. Quanto às lesões medulares (degeneração dos funículos dorsais, em particular) registradas por diversos pesquisadores (Jeanselme e Marie, Voit, Mitsuda e Ogawa), não se revestem, ordinariamente, de expressão clínica.

SINTOMATOLOGIA

Hipertrofia de nervos periféricos, distúrbios motores, sensitivos, tróficos e neurovegetativos compõem a sintomatologia básica da neuroleprose.

O modo de início é em geral lento e progressivo, traduzindo-se por discretas alterações da sensibilidade, da motilidade ou do trofismo, alterações que freqüentemente só chegam a impressionar os pacientes alguns meses após a sua instalação, por se tornarem então mais pronunciadas ou extensas. Pequenas áreas de hipo ou anestesia, zonas delimitadas de anidrose e alopecia, parestesias ou algias de localização ulnar ou peroneal, hipotrofia circunscrita a grupos musculares das mãos ou das pernas e pés, paresia de músculos faciais (orbicular das pálpebras e frontal, especialmente), áreas de hipocromia e atrofia cutânea, espessamento de troncos nervosos ou de seus ramos superficiais, representam alguns dos aspectos denunciadores da invasão das estruturas nervosas periféricas. Também ulcerações plantares indolentes, com tendência à cronicidade, conduzem muitas vezes o paciente ao médico, a observação acurada demonstrando, entretanto, que perturbações sensitivas regionais (anestesia) precederam o desenvolvimento da desordem trófica. A sintomatologia poderá estabelecer-se, em outros casos, de maneira aguda ou subaguda, como sucede nos episódios reacionais da moléstia, freqüentes no grupo Dimorfo e tipo Tuberculóide.

1. *Hipertrofia dos nervos periféricos* — Representa um dos mais típicos elementos semiológicos da neurite hanseniana, revestindo-se de considerável valor diagnóstico. Chatterji, em 3.079 pacientes que observou, assinalou-a em 33% dos casos. Deve ser pesquisada cuidadosa e sistematicamente ao nível dos principais troncos nervosos (ulnar, mediano, radial, peroneal comum, tibial) e de nervos superficiais (grande auricular, supra-orbitário, supraclavicular, cutâneo-braquiais e antebraquiais, ramo superficial do radial, femorocutâneo lateral, ramos peroneais superficiais, safeno, sural e cutâneos da sura, lateral e medial). Regular, cilíndrica em alguns casos, o espessamento é, em outros, fusiforme ou nodular, mostrando-se muitas vezes em nítida conexão com lesões maculares regionais. Manifesta-se algumas vezes precocemente, precedendo mesmo o aparecimento de outros distúrbios neuríticos.

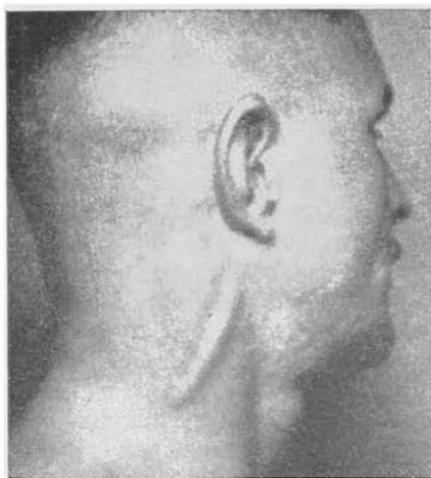


Fig. 1 — Espessamento do nervo grande auricular. Lepra tuberculóide.

Os nervos afetados podem ser extremamente dolorosos à pressão e apresentam muitas vezes a sua consistência aumentada, mostrando-se duros e tensos à palpação. Em número relativamente escasso de casos, êsse aumento de consistência corresponde a deposições calcáreas no interior do nervo. Deve ser mencionada especialmente a possibilidade de ocorrer um processo de caseificação: a neurite caseosa é, segundo Souza Campos, uma "reação eminentemente tuberculóide", apresentando-se como acidente secundário e tardio dêste tipo de neurite. A calcificação do nervo corresponderia à fase final da caseificação, significando a cura do processo.

2. *Distúrbios motores e amiotrofias* — Quanto à motilidade, os distúrbios se localizam, na imensa maioria dos casos, nos segmentos distais dos membros e em músculos subordinados ao nervo facial. Dependem, nas extremidades, do comprometimento dos nervos ulnar, mediano e peroneal comum e, menos freqüentemente, dos nervos radial e tibial. Inicialmente circunscrita a determinado músculo, ou grupo muscular, a deficiência motora invade, ao fim de tempo mais ou menos longo, outros territórios musculares, sempre na esfera dos nervos acima referidos; confi-



Fig. 2 — Amiotrofias das mãos (tipo ulnar à esquerda) e distúrbios tróficos cutâneos nos dedos médio e indicador, à direita. Paralisia do orbicular das pálpebras, à direita.



Fig. 3 — Paralisia facial periférica, total, à direita. Paralisia ulnar, à esquerda.

gura-se, dessa forma, o quadro de uma multineurite de topografia distal, simétrica ou assimétrica. O desenvolvimento da desordem motora acompanha em geral paralelamente o das atrofias musculares; casos há, todavia, em que êle é relativamente mínimo em comparação à intensidade das amiotrofias. Bem mais raramente, estabelece-se o quadro de deficiência motora desacompanhado de atrofia muscular. As atrofias musculares e paralisias conferem às mãos atitudes características, tais como mão em garra, mão simiesca, nas paralisias do ulnar e mediano; amiotrofia do antebraço e mão pêndula, nos casos de paralisia radial; amiotrofia da região ântero-externa da perna, paralisia dos músculos dorsiflexores do pé e marcha escarvante, nos casos de comprometimento

do nervo peroneal comum; atrofia dos músculos próprios da planta do pé, quando são invadidos os nervos plantares, ramos do tibial.

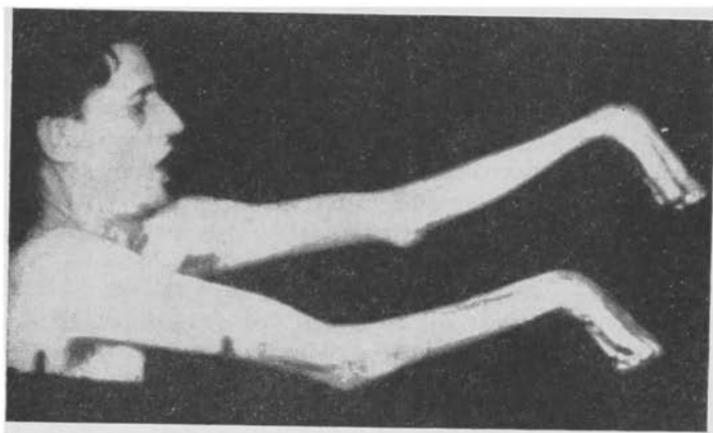


Fig. 4 — Amiotrofia das mãos (paralisia mediano-cubital) e dos antebraços. Paralisia radial.

O *exame elétrico* dos nervos e músculos, os dados obtidos pela cronaxia e electromiografia, fornecem valiosas indicações, não apenas para a exata determinação da intensidade e topografia das lesões neuríticas, mas ainda para a revelação das lesões iniciais.



Fig. 5 — À esquerda, paralisia dissociada do músculo frontal (afetado apenas em sua porção mais lateral) e do supraciliar; comprometimento das sensibilidades superficiais no território demarcado. Neurite ramuscular, tuberculóide, sensitivo-motora.

3. *Pares cranianos* — O comprometimento do *nervo facial* é particularmente característico, por processar-se na maior parte dos casos de forma parcelada, com predileção para os músculos do território superior da face (orbicular das pálpebras, supraciliar, frontal), atingindo-os uni ou bilateralmente (Krohn). Evoluindo, a paralisia pode completar-se, assumindo então o aspecto típico da paralisia facial periférica, total. Instala-se, no comum dos casos, de modo lento e progressivo, acompanhando-se de intensa hipotonia e, em razão do freqüente envolvimento do V par, anestesia no território cutâneo correspondente. O déficit motor tem, numerosas vezes, o seu desenvolvimento nitidamente relacionado ao de lesões cutâneas regionais, observando-se ainda, freqüentemente, hipertrofia

de nervos superficiais na região afetada (supra-orbitário, supratroclear, auricular, supraclavicular).

Ao lado do acometimento do VII par, destaca-se também, pela frequência com que ocorre, a do trigêmeo, habitualmente atingido apenas em seu contingente sensitivo; a paralisia dos mastigadores tem sido assinalada em observações isoladas. São também excepcionais os distúrbios dependentes da lesão de outros pares cranianos (distúrbios oculomotores, anosmia e ageusia, disfagia, disфония, comprometimento do hipoglosso). Alterações de reflexos no domínio de nervos encefálicos (reflexos pupilares, corneano, faríngeo) têm sido registradas por alguns autores.

4. *Distúrbios sensitivos* — a) *Distúrbios subjetivos*: As dores, contínuas ou descontínuas, podem ser extremamente intensas e rebeldes a toda medicação, localizando-se no trajeto do ulnar ou de outros nervos. Parestesias acompanham frequentemente ou precedem o aparecimento das dores, paralisias e amiotrofias.

b) *Distúrbios objetivos*: As hiperestésias denunciam muitas vezes o início das lesões neuríticas (fase hiperestésica) e desaparecem habitualmente quando se processa a degeneração das fibras nervosas, dando lugar às hipoestésias e anestésias (fase anestésica). Em grande número de casos, entretanto, as anestésias surgem como as manifestações reveladoras da afecção, não sendo precedidas por quaisquer alterações subjetivas ou lesões cutâneas aparentes.

Os distúrbios objetivos referem-se, na maioria dos casos, exclusivamente às sensibilidades superficiais. Destas, é ordinariamente a variedade térmica a mais atingida, tanto em intensidade como em extensão: é ainda, regra geral, a modalidade que mais precocemente se altera. As perturbações da sensibilidade dolorosa acompanham muito de perto, na intensidade e distribuição, as da sensibilidade térmica. Os transtornos da sensibilidade tátil, embora menos acusados que os da sensibilidade termalgésica, são também extremamente frequentes: hipoestesia, discreta ou acentuada, nalguns casos, anestesia absoluta noutros.

As sensibilidades profundas (segmentar, vibratória, barestésica, este-rognóstica) encontram-se, na maioria das vezes, poupadas. É, entretanto, indubitável que, em determinados casos, elas também podem ser atingidas, isto ocorrendo sobretudo quando o processo degenerativo dos nervos é total. Em razão da frequência com que é observada, a dissociação periférica é, contudo, a síndrome que melhor caracteriza o comprometimento sensitivo na lepra neural.

Quanto à *distribuição topográfica* dos distúrbios, várias modalidades podem ser observadas (fig. 6): insular, neurotroncular, em faixa (radicular ou pseudo-radicular), segmentária* (anestesia em "luva", em "meia")

O termo *segmentário* refere-se, nesta sistematização, a segmentos corpóreos.

e generalizada. Com exceção dos casos em que ocorre lesão radicular, estes vários tipos de distribuição subordinam-se a lesões dos nervos periféricos, atingidos em sua porção troncular (distribuição neurítico-troncular) ou em seus territórios ramusculares cutâneos, de modo circunscrito (distribuição "insular" das neurites sensitivas isoladas) ou mais ou menos difusa, como se observa nas neurites sensitivas disseminadas, nas neurites sensitivas de nervos vizinhos (distribuição "pseudo-radicular" e "segmentária") e na pan-neurite sensitiva (distribuição "generalizada").

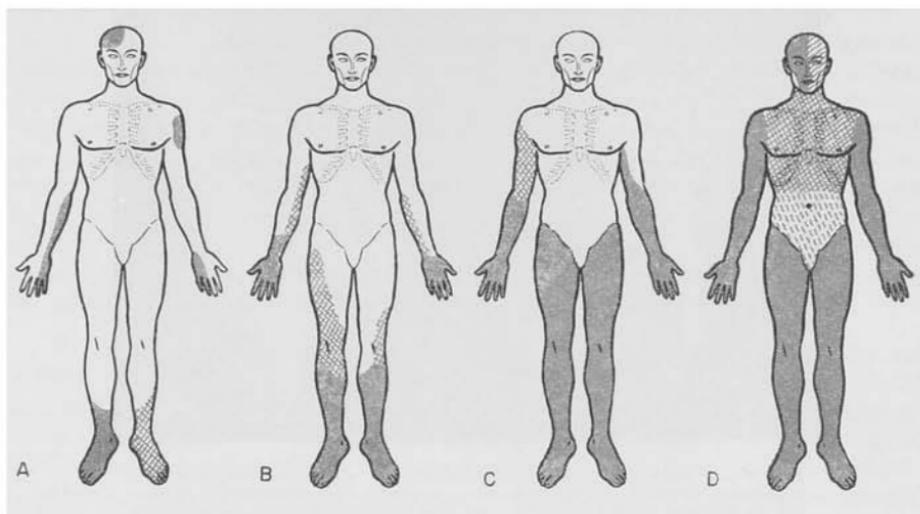


Fig. 6 — Tipos de distribuição topográfica das alterações da sensibilidade superficial (hipoestesia representada em reticulado, anestesia em preto):

A — a) *Distribuição insular*: áreas anestésicas no ombro esquerdo e região frontal direita. b) *Distribuição neurítico-troncular*: na mão esquerda, anestesia no território do nervo ulnar; no membro superior direito, nos territórios dos nervos ulnar e cutâneo-medial do antebraço. c) *Distribuição segmentária*: nos membros inferiores, topografia em "meia".

B — a) *Distribuição segmentária*, em "luva", nas mãos. b) *Distribuição em "faixa"*, na região medial dos antebraços e do braço direito. c) *Distribuição segmentária*, nos membros inferiores.

C — *Distribuição segmentária*. As alterações sensitivas, em razão de acometimento neuro-ramuscular extenso-progessivo, atingem quase totalmente os quatro membros.

D — *Distribuição generalizada*: Pan-neurite ramuscular sensitiva.

5. *Distúrbios tróficos e neurovegetativos* — Ao lado dos distúrbios tróficos musculares, destacam-se as alterações tróficas cutâneas e ósseas, das quais as mais importantes são as úlceras plantares, o panarício analgésico e as mutilações das extremidades.

O mal perfurante plantar, cuja incidência é calculada aproximadamente em 20% dos casos "nervosos", pode surgir como manifestação aparentemente inicial da moléstia e apresentar-se, por longo tempo, como o distúrbio predominante da sintomatologia; localiza-se em geral nas zonas da região plantar submetidas a maior pressão, especialmente nas correspondentes à epífise distal dos 1.º e 5.º metatársicos e face plantar do hálux.

As lesões ósseas (osteólise), de localização sempre distal e geralmente bilaterais, atingem progressivamente as falanges, os ossos do metatarso

e metacarpo, ocasionando deformidades pronunciadas e típicas das extremidades (mutilações). O exame radiográfico (fig. 7) revela atrofia concêntrica e progressiva das falanges e dos ossos metatársicos e metacárpicos; o processo inicia-se na extremidade distal desses segmentos, destroi a superfície articular e progride em direção à diáfise, sem determinar qualquer reação óssea, esclerosante ou hiperplástica; os fragmentos ósseos

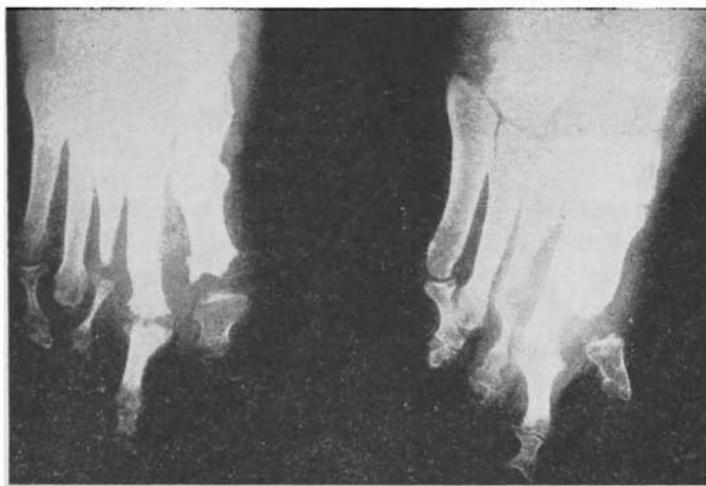


Fig. 7 — Quadro radiológico característico de alterações osteoarticulares, avançadas, da lepra. Pé direito (frente e perfil). 1.º podartículo: reabsorção da primeira falange do halux e do terço distal do primeiro metatarsiano, com aspecto irregular do côto; superfície com exostoses e irregularidades; retração dorsal da falange distal. 2.º podartículo: perda da falange distal; ancilose parcial das superfícies articulares metatarsofalângicas, após osteólise irregular das epífises e de suas superfícies articulares; osteosclerose densa, eburnizante, de toda a diáfise do 2.º metatarsiano. 3.º podartículo: aspecto em "pirulito" (candy stick), característico, do 3.º metatarsiano, resultante da atrofia concêntrica, progressiva, próximo-distal, terminando em ponta, com perda da epífise distal; articulação completamente destruída; atrofia de desuso da falange proximal. 4.º podartículo: completa perda das falanges; atrofia da epífise distal do metatarso. 5.º podartículo: sem alterações significativas (Dr. F. Chammas).

tornam-se afilados, pontiagudos. Tais alterações ocorrem sobretudo na lepra neural (Paget e Mayoral); não são, segundo esses autores, resultantes da ação direta do bacilo sobre o osso, mas de natureza neurotrófica, dependendo de alterações dos troncos nervosos; surgem como manifestações relativamente tardias, em neurites de longa evolução e formas avançadas da moléstia, nas quais houve degeneração e fibrose dos nervos. Três tipos de fatores, atuando conjuntamente, segundo Cooney e Crosby, seriam responsáveis pela absorção óssea concêntrica: distúrbios circulatórios, anestesia e pressão. Lechat relaciona as mutilações a quatro tipos de fenômenos: a) processo de origem bacilar (cistos, particularmente); b) lesões mecânicas (osteíte matatarsofalângica); c) processo de reabsorção, dependente, até certo ponto, de distúrbios da vasoregulação periférica; d) superinfecção, osteíte e lesões difusas, conseqüentes a ulcerações plantares.

Distúrbios neurovegetativos — Perturbações vasomotoras (hiperemia, edemas), *térmicas locais*, e *sudorais* acompanham, com freqüência, as alterações tróficas das extremidades. É de particular interesse o comportamento anormal que podem apresentar as *reações vasomotoras locais*, conforme o demonstra o teste da histamina (Rodriguez e Plantilla). Esta prova encontra aplicação clínica sobretudo no diagnóstico diferencial entre processos periféricos ramusculares (neurite leprosa) e centrais (siringomielia), visto como nos primeiros não se produz o eritema reflexo característico (resposta "incompleta"), enquanto nos últimos êle está sempre presente (resposta "completa": tríplice reação de Lewis).

A *anidrose* constitui um dos mais precoces e freqüentes sintomas da moléstia, podendo mesmo preceder a anestesia; pode ser evidenciada pela prova da pilocarpina (Jeanselme, Giraudeau e Bureau; Dubois e Degotte; Contreras) ou pela prova da acetil- β -metilcolina (Mecholyl), preconizada por Arnold. Também a reação pilomotora à injeção intradérmica de acetilcolina ou de picrato de nicotina (Arnold) encontra-se abolida nas lesões leprosas e áreas contíguas. Rothman demonstrou que as reações pilomotora e sudoral, da mesma forma que as reações vasomotoras, produzem-se por meio de reflexos de tipo axônico, que desaparecem nos processos de desnervação conseqüentes a lesões pós-ganglionares.

6. *Reflexos* — Os *reflexos profundos* habitualmente pesquisados na prática neurológica (patelar, aquileu, estilorrádial, bicipital e tricípital) se apresentam em geral com características normais, o que é compreensível, uma vez que suas vias (aférente e eferente) não são freqüentemente envolvidas pelo processo neurítico, cujas preferências para os nervos ulnar, mediano e peroneal comum já foram sublinhadas. A hipo ou arreflexia profunda pode, entretanto, ser observada nas formas difusas, plurineuríticas e radiculoneuríticas. Por outro lado, a hiperatividade dos reflexos profundos é muitas vezes observada, notadamente por ocasião dos episódios reacionais da moléstia. O reflexo cutaneoplantar se encontra, numerosas vezes, diminuído ou abolido, em razão da ocorrência freqüente de hipo ou anestesia na área de excitação do reflexo; noutros casos, perturba-se a interpretação da resposta, em virtude da paralisia dos músculos dependentes do nervo peroneal comum, ou da atrofia dos músculos plantares ou ainda das deformidades digitais. A resposta em extensão tem sido assinalada em casos esporádicos.

7. *Líquido cefalorraqueano* — O exame do líquido cefalorraqueano não acusa, na maioria dos casos, alterações significativas. Em algumas observações têmsido registradas, entretanto, hipercitose (discreta), hiperproteínorraquia, dissociação proteíno-citológica e alterações das reações coloidais.

DIAGNÓSTICO

Fácilmente estabelecido quando existem as lesões cutâneas, o diagnóstico pode oferecer sérias dificuldades nos casos neurológicos puros, mormente quando a sintomatologia é frustra, incompleta ou atípica. O diagnóstico diferencial abrange a consideração de numerosas condições mórbidas, interessando a medula espinal (siringomielia, mielopatias amio-

tróficas), raízes e plexos (costela cervical e outras malformações cervicais especialmente), e sobretudo os nervos periféricos (neuropatias de diversas etiologias, neurite intersticial hipertrófica, neurofibromatose, paramiloidose, etc.). As características clínicas de cada uma das afecções em apêço e os exames subsidiários concorrem para a diferenciação diagnóstica.

EXAMES COMPLEMENTARES

Praticam-se habitualmente os seguintes:

1. *Exame bacteriológico* — A pesquisa do *Mycobacterium leprae* no muco nasal, lesão cutânea, gânglio e sangue periférico é em geral negativa nos casos “nervosos puros”, uma vez que estes correspondem ordinariamente ao tipo “tuberculóide” e grupo “indeterminado” da afecção. A pesquisa resulta positiva nos casos “lepromatosos” e muitas vezes nos do grupo “borderline”.

2. *Intradermo-reação à lepromina* — A reação de Mitsuda não possui valor diagnóstico. Ela poderá apenas contribuir, ao lado dos elementos clínicos, para o reconhecimento da forma da moléstia: positiva no tipo “tuberculóide”, é negativa no “lepromatoso” e de comportamento variável nos grupos “indeterminado” e “borderline”.

3. *Exame histopatológico* — A biopsia de pele e de nervo cutâneo, adequadamente escolhido, representa recurso complementar da maior importância, porquanto demonstra, numerosas vezes, as alterações histopatológicas características da enfermidade. Conforme referimos, tais alterações se catalogam em dois tipos fundamentais: “lepromatoso” (L) e “tuberculóide” (T) e em dois grupos, “indeterminado” (I) e “dimorfo”, “borderline” ou “transicional” (B-D).

O tipo *lepromatoso* caracteriza-se por um infiltrado no qual, além de linfócitos e plasmócitos, se evidenciam as típicas células vacuolizadas de Virchow, contendo no seu interior bacilos de Hansen. O tipo *tuberculóide* define-se por estruturas nodulares, onde se reconhecem células histiocitárias epitelióides, gigantócitos e linfócitos, raramente encontrando-se bacilos. O grupo *dimorfo*, *borderline* ou *transicional* distingue-se por apresentar estruturas mistas, nas quais se verificam alterações do tipo lepromatoso ao lado de células epitelióides; o exame bacterioscópico revela-se, de hábito, positivo. O grupo *indeterminado* ou *inflamatório simples* é representado por um infiltrado linfo-histiocitário, que se dispõe em torno de vasos, nervos, glândulas e folículos pilosos; o exame bacterioscópico é excepcionalmente positivo.

Vemos, pois, que nos casos propriamente neurológicos o exame bacteriológico e a reação de Mitsuda não contribuem, ordinariamente, para a elucidação diagnóstica; até mesmo a biopsia de nervo poderá falhar, por fornecer, numerosas vezes, resultado inconcludente (alterações inespecíficas, infiltrados inflamatórios simples do grupo “indeterminado”). Ressalta, nesta circunstância, o extraordinário valor dos conhecimentos de ordem clínico-neurológica, pois serão eles que permitirão dirimir as dúvidas e estabelecer o diagnóstico. Lembraremos, neste sentido, como

as mais expressivas manifestações da neuroleprose, as seguintes: a hipertrofia dos nervos periféricos e de seus ramos superficiais; as alterações sensitivas, essencialmente caracterizadas pelo acometimento das sensibilidades exteroceptivas e pela topografia neurorramuscular ou neurotroncular; os distúrbios amiotrófico-paralíticos, dependentes sobretudo do comprometimento dos nervos ulnar, mediano e peroneal comum; a paralisia facial, freqüentemente de tipo dissociado, com predileção para os músculos orbicular das pálpebras, supraciliar e frontal, atingindo-os uni ou bilateralmente; a anidrose, a alopecia e a arreflexia vasomotora (ausência de eritema reflexo à prova da histamina); as ulcerações plantares e as alterações ósseas (atrofia concêntrica e progressiva), responsáveis pelas mutilações das extremidades. Os elementos fornecidos pela anamnese (por exemplo, a convivência com hansenianos) e determinados exames subsidiários (prova da pilocarpina, do Mecholylyl, da histamina, da acetilcolina ou do picrato de nicotina), poderão contribuir positivamente para a exata interpretação dos dados clínicos.

TRATAMENTO

O emprêgo de sulfonamidas, promin e diazona, encontra indicação nos casos em que existem lesões cutâneas, particularmente naqueles em que o exame bacteriológico é positivo e a reação de Mitsuda, negativa. A conveniência de sua aplicação nas formas nervosas puras dependerá da análise particular de cada caso. Tratamento sintomático, fisioterapia e medidas cirúrgicas constituem, numerosas vezes, recursos auxiliares de grande interêsse prático.

SUMMARY

JULIÃO, O. F. — *The neurological manifestations of leprosy*. Rev. Med. (São Paulo) 47:63-74, 1963.

The neurological picture of leprosy is composed of well defined clinical manifestations, which result from the impairment of the peripheral nervous system, especially in its cutaneous terminal ramifications. Isolated mononeuritis, disseminated mononeuritis or multineuritis (multiple and successive neuritis) and polyneuritis, of sensorimotor or merely sensory expression, may be observed.

Of the nerves that have a motor component, the ulnar, median and radial ones in the superior limbs are electively struck; in the inferior limbs, the common peroneal and the tibial; the facial one, amongst the cranial nerves. As regards the sensory impairment, the various types of topographical distribution of the disorders attest the extreme polymorphism — in site and extension — of the lesions of the cutaneous neural network. Thus, from the occurrence of a small anesthetic area, limited to the territory of a single cutaneous nerve (sensory mononeuritis) to an anesthesia spread all over the tegument (sensory panneuritis of terminal ramifications) all invasion modalities of the peripheral sensory contingent may be recognized.

The hypertrophy of the peripheral nerves, the motor, sensory, trophic and neurovegetative disturbances make up the basal symptomatology of the neural leprosy.

Easily established when cutaneous lesions exist, the diagnosis may present serious difficulties in the purely neurological cases, mainly when the symptomatology is mild, incomplete or atypical. In these cases the bacteriological examination and the lepromin test do not contribute, usually, to the diagnostic elucidation; even the nerve biopsy may fail, as it often gives an inconclusive result (unspecific alterations, simple inflammatory infiltrates of the "indeterminate" group). In that occurrence, the high value of knowledge of clinico-neurological order stands out, that will make it possible to settle the doubts and to establish the diagnosis. In this respect, the author recalls as the most expressive manifestations of neural leprosy the following: the thickening of the peripheral nerves and their superficial branches; the sensory disturbances, essentially characterized by the impairment of the exteroceptive sensations, exhibiting a peripheral distribution; the amyotrophic-paralytic disorders, depending above all on the involvement of the ulnar, median and common peroneal nerves; the facial paralysis, frequently of dissociated type, with predilection for the orbicularis oculi, corrugator and frontalis muscles, affecting them unilaterally or bilaterally; anhydrosis, alopecia and vasomotor disturbances (absence of the reflex erythema in the histamine test); the plantar ulcerations and osseous changes (concentric and progressive atrophy), responsible for the mutilations of the extremities. The elements supplied by the anamnesis (for instance, the frequentation of lepers) and some complementary examinations (pilocarpine, Mechohyl, histamine, acetylcholine or nicotine picrate tests) may positively contribute to the exact interpretation of the clinical data.

BIBLIOGRAFIA

1. ARGENTA, G. — Aspetti Neurologici, Psicologici e Psicopatologici del Morbo di Hansen. Contributo clinico-nosografico su 75 casi. Calia, Napoli, 1961.
2. BARRAQUER, L. — Contribution à la symptomatologie du système nerveux périphérique. *N. Iconogr. Salpêtr.* 27:125-174, 1914-1915.
3. BRESANI SILVA, F. — Síndrome neural en lepra. Su estudio en 400 casos. Tese, Lima (Perú), 1956.
4. CHATTERJI, S. N. — Thickened nerves in leprosy in relation to skin lesions. *Int. J. Leprosy* 1:283-292, 1933.
5. CHATTERJI, S. N. — The mechanism of the neural signs and symptoms of leprosy. *Int. J. Leprosy* 23:1-18, 1955.
6. DASTUR, D. K. — Cutaneous nerves in leprosy. The relationship between histopathology and cutaneous sensibility. *Brain* 78:615-633, 1955.
7. DEHIO, K. — On the lepra anaesthetica and the pathogenetical relation of its disease appearances. *Lepra-Conference*, Berlin, 2:85-92, 1897.
8. ESPOSEL, F. — Da sensibilidade geral na lepra. Tese (Rio de Janeiro), 1913.
9. FITE, G. L. — The pathology and pathogenesis of leprosy. *Ann. N. Y. Acad. Sci.* 54:28-33, 1951.
10. JEANSELME, E. — La Lèpre. Doin, Paris, 1934.
11. JULIÃO, O. F. — Contribuição para o estudo do diagnóstico clínico da lepra nervosa. Tese, Faculdade de Medicina, São Paulo, 1945.
12. JULIÃO, O. F. — Les éléments du diagnostic de la lèpre nerveuse. *Med. clín. (Barcelona)* 8:349-359, 1950.
13. JULIÃO, O. F.; ROTBERG, A. — Neural involvement in leprosy. *Rev. neurol. B. Aires*, 20:105-142, 1962.
14. HESSE, J. — Contribution à l'étude des troubles nerveux de la lèpre. Tese. Jouve, Paris, 1934.
15. KHANOLKAR, V. R. — Studies in the histology of early lesions in leprosy. *Leprosy in India* 24:62-77, 1952.
16. KHANOLKAR, V. R. — Diagnosis of leprosy. *Leprosy Rev.* 32:158-166, 1961.
17. LÉLOIR, H. — *Traité Pratique et Théorique de la Lèpre*. Delahaye et Lecrosnier, Paris, 1886.
18. LÉVIT, L. — Aspectos neurológicos de la lepra. *Rev. neurol. B. Aires*, 10:12-65, 1945.
19. MONRAD-KROHN, G. H. — The Neurological Aspect of Leprosy. Christiania, 1923.
20. MUIR, E.; CHATTERJI, S. N. — A study of nerve leprosy. *Indian J. med. Res.* 24:119-138, 1936-1937.
21. MURDOCH, J. R. — Thickening of superficial nerves as a diagnostic sign in leprosy. *Int. J. Leprosy* 17:1-12, 1949.
22. TOLOSA, A. — Nevrites leprosas. *Bol. Soc. Med. Cirurg. S. Paulo*, n.º especial, pp. 161-181, 1930.