A CLASSIFICAÇÃO DA LEPRA

Relatorio da Sub-Commissão da Classificação da Lepra,[1] *apresentado ao Congresso Internacional da Lepra (Cairo, março 21–27, 1938)*

Classificação Primaria

Typo neural (nervoso) (N).—Todos os casos da fórma "benigna" de lepra, com disturbios de natureza polyneuritica (isto é, alterações da sensibilidade peripherica, disturbios trophicos, atrophias e paralysias, e suas sequelas), ou com maculas de natureza não lepromatosa (isto é, leprides habitualmente com disturbios sensitivos localizados), ou ambos. Estes casos evidenciam resistencia relativa á infecção, são de bastante bom prognostico em relação á vida, se bem que póde occorrer mutilaçao, e commumente reagem positivamente á lepromina. As lesões cutaneas são typicamente, ainda que não invariavelmente, negativas para bacillos, se bem que a mucosa nasal seja algumas vezes positiva. Muitas dellas são de natureza histologica tuberculoide.

Typo lepromatoso (o antigo cutaneo) (L).—Todos os casos da fórma "maligna" de lepra relativamente não resistentes e de mau prognostico, habitualmente negativos á lepromina, apresentando lesões lepromatosas da pelle e de outros orgãos, especialmente dos troncos nervosos. O exame bacteriologico usualmente revela abundantes bacillos. Podem ou não estar presentes os disturbios de natureza polyneuritica; acham-se habitualmente ausentes nos estados precoces e presentes nos estados mais tardios dos casos lepromatosos primarios, e muitas vezes presentes nos casos provenientes secundariamente da fórma neural.

Sub-Classificação

Os typos podem ser sub-divididos sob dois pontos de vista: (*a*) Em relação ao grau de adiantamento da molestia, e (*b*) em relação ás formas ou variedades de um typo (isto é, sub-typos), baseado na natureza das lesões. O primeiro methodo de sub-divisão é o da classificação da Conferencia Memorial Leonard Wood (Conferencia Internacional da Lepra, Manila, jan. 9–23, 1931), o qual resultou-lhe de utilidade a muitos pesquisadores, especialmente tratando-se de um grande numero de casos. O segundo methodo de sub-divisão é geralmente empregado quando se quer tratar os casos individuaes com mais precisão. Ambos methodos têm seus usos e devem ser comprehendidos, ainda que não se conhece nenhuma formula pratica para combinar os dois. Ambos methodos apparecem analyzados separadamente.

[1] Os membros foram: Dr. H. W. Wade (Presidente), Dr. R. C. Germond (Secretario), e Drs. P. L. Baliña, A. Dubois, J. M. M. Fernández, V. Klingmüller, J. Lowe e Rabello, Jr.

I.—*Sub-Classificação Geral*

[Por graus de adiantamento]

As seguintes especificações são inevitavelmente algo grosseiras, mas indicam, en fórma geral, as bases da classificação em tres graus do adiantamento de cada typo.

Neural 1 (N 1).—Neural ligeiro: (*a*) Casos que apresentam de uma a varias pequenas maculas, ou um numero proporcionalmente menor de maculas maiores, sejam planas ou elevadas, sem indicação de alterações polyneuriticas; ou (*b*) casos que apresentam sómente leves alterações polyneuriticas: disturbios da sensibilidade peripherica que affectam uma ou duas extremidades, de extensão não accentuada, apenas com disturbios trophicos minimos, atrophia muscular ou paralysia, se existirem; ou (*c*) casos que apresentam combinações de manifestações maculares e polyneuriticas em grau correspondente da affecção total.

Neural 2 (N 2).—Neural moderadamente avançado: (*a*) Casos com numerosas ou grandes maculas de ampla distribuição, sem evidencia de alterações polyneuriticas, ou com taes manifestações em grau muito leve; ou (*b*) casos que só apresentam alterações polyneuriticas de grau moderado: anesthesia peripherica de extensão consideravel, se affectando uma unica extremidade, de menor extensão se affecta mais de uma; e alterações trophicas moderadas, atrophias e paralysias, incluindo contracturas iniciaes, se de extensão limitada; ou (*c*) casos apresentando combinações de graus correspondentes no total.

Neural 3 (N 3).—Neural avançado: (*a*) Casos com muito numerosas e muito extensas lesões maculares da especie mais accentuada, com alterações polyneuriticas; ou (*b*) casos que só apresentam alterações polyneuriticas avançadas: extensa anesthesia peripherica e disturbios motores e trophicos mais ou menos accentuados: paralysias, atrophias, contracturas, ulceras trophicas e mutilações; ou (*c*) casos que apresentam combinações de graus correspondentes no total.

Lepromatoso 1 (L 1).—Lepromatoso ligeiro: Casos com lesões cutaneas lepromatosas que consistem em uma ou algumas areas maculares, ou algumas manchas infiltradas de pouca extensão ou nodulos pequenos, ou diffusas alterações lepromatosas de grau leve; as lesões da membrana mucosa nasal acham-se habitualmente ausentes.

Lepromatoso 2 (L 2).—Lepromatoso moderadamente avançado: Casos com numerosas areas maculares, ou infiltrações ou nodulos pequenos algo numerosos, ou, se grandes, menos numerosos; acham-se frequentemente presentes lesões da membrana mucosa nasal.

Lepromatoso 3 (L 3).—Lepromatoso avançado: Casos com lesões lepromatosas numerosas e extensas ou muito accentuadas, que podem variar em relação ao grau de progressão ou regressão; acham-se quasi sempre presentes lesões da membrana mucosa nasal.

Casos "mixtos."—Não deve conceituar-se a lepra "mixta" como um typo. Comtudo casos do typo lepromatoso apresentam usualmente, mais cedo ou mais tarde, graus variaveis de compromettimento polyneuritico. Para precisar, taes casos "mixtos" ou "compostos" podem ser designados por LN. Ao symbolo L deve-se dar precedencia, sem levar em conta a natureza original do caso, ou a severidade relativa dos dois elementos, em virtude da importancia predominante do elemento lepromatoso. Na graduação do avanço destes casos, o algarismo apropiado é collocado depois de cada symbolo; exemplo, L2–N1, ou L1–N3.

Casos neuraes secundarios.—Os casos que foram anteriormente lepromatosos com caracteres polyneuriticos (casos mixtos), mas nos quaes as lesões lepromatosas resolveram-se, deixando sómente as manifestações polyneuriticas, são denominados "neuraes secundarios."

II.—*Sub-Classificação Especial*

[Em relação á natureza das lesões apresentadas]

(1) **Typo lepromatoso.**—Nenhuma variedade de lepra lepromatosa tem sido estabelecida que seja sufficientemente distincta, frequente e de occorrencia geral para necessitar uma classificação formal. Em logares (por ex. na India) onde muitos casos apresentam, ao menos por um tempo, compromettimento extenso e diffuso da pelle, não localizado em maculas ou infiltrações, poderia haver vantagem em distinguir taes casos (que puderam indicar-se com o symbolo Ld), mas não é certo que esta divisão seja de utilidade geral.

(2) **Typo neural.**—O typo neural póde ser sub-classificado em dois sub-typos principaes: "anesthesico" e "macular." Para alguns fins esta sub-classificação póde bastar. Para maior precisão, a variedade macular deve dividir-se em "simples" e "tuberculoide." Esta ultima poderia ainda mais dividir-se em "minor" e "major." Para esses casos, portanto, suggere-se o seguinte:

Neural (typo)
- Anesthesica (não macular, polyneuritica) (Na)
- Macular simples (com maculas planas) (Ns)
- Macular tuberculoide (minor e major) (Nt)

Anesthesica.—Esta variedade de lepra neural apresenta evidencia de compromettimento dos troncos nervosos sómente (alterações polyneuriticas e sequelas) sem lesões cutaneas maculares.

Macular simples.—Os casos de lepra macular simples, que constituem uma proporção consideravel, apresentam lesões cutaneas (leprides) sem ou com elevação muito leve ou infiltração palpavel. Quando ha elevação, é com frequencia difficil percebel-a em luz diffusa; a superficie é lisa, não granular ou pedregosa em apparencia; tal elevação acha-se habitualmente limitada a uma estreita zona marginal. As lesões "residuaes," que não têm elevação e são portanto "simples" sob esta classificação (se bem que podem ser affectadas pela cicatrização) não devem ser consideradas como uma variedade separada.

Macular tuberculoide.—Este sub-typo póde ser dividido em dois grupos, descriptos abaixo:

(*a*) *Tuberculoide minor:* As lesões assim designadas são as menos accentuadas da fórma geralmente reconhecida como histologicamente tuberculoide, e clinicamente reconhecida com certeza como tal. Estas lesões apresentam elevação delimitada de apparencia caracteristica, se bem que com muitas variações. Habitualmente podem distinguir-se pela irregularidade da superficie, devida á natureza essencialmente focal e a collocação superficial do processo tuberculoide. Esse estado póde produzir bandas ou areas elevadas continuas ou discontinuas, até o ponto de produzir papulas isoladas. Ás vezes o processo é relativamente profundo na dermis, em cujo caso a superficie póde ser relativamente lisa, e a sua apparencia portanto semelhante á das lesões tuberculoides "majores," porém em grau menor.

(*b*) *Tuberculoide major:* As lesões assim designadas são as mais notaveis e de elevação mais grosseira ás que se limita commumente o reconhecimento da fórma tuberculoide. São "majores" tanto em grau como em natureza do processo pathologico. Typicamente o processo invade as capas profundas da pelle até

um grau accentuado, e mesmo o tecido sub-cutaneo, e, por maior extensão nos nervos cutaneos relacionados ás maculas, póde produzir grande compromettimento daquelles. As maculas desta variedade são facilmente tomadas por lepromas, especialmente quando são (*a*) pequenas mas espessas, nodulares em morphologia, (*b*) em estado de "reacção," avermelhadas, turgidas e lisas, ou (*c*) bacterioscopicamente positivas. Um aspecto que facilita a sua differenciação é sua typica accentuada demarcação e frequente distribuição asymmetrica. Outro aspecto occasional é sua tendencia ao desenvolvimento de notavel augmento de tamanho dos nervos cutaneos locaes, cujo estado ás vezes extende-se aos troncos principaes da extremidade affectada, introducendo portanto um elemento polyneuritico secundario. Um ponto importante é a frequencia com que estas lesões começam bruscamente, como um estado de "reacção," e a rapidez relativa—e ás vezes, a fórma tão completa—com que cedem.

III.—Definições

Afim de ampliar alguns aspectos das modificações propostas, e de facilitar o logro de uniformidade na sua applicação, adoptam-se as seguintes definições.

Leproma.—A condição lepromatosa, que é o aspecto caracteristico do typo de lepra assim nomeado, é um estado granulomatoso no qual os tecidos invadidos apresentam maxima tolerancia do bacillo. O aspecto histologico essencial é um accumulo de "cellulas leproticas" que podem apresentar pequena differenciação da sua fórma original (os macrophagos), ou podem conter globias, ou podem soffrir multipla vacuolisação para produzir as chamadas cellulas de Virchow, muitas vezes multinucleadas. As cellulas leproticas contem bacillos em numero consideravel e muitas vezes numerosissimos, ainda que possam tambem existir em outras cellulas. As lesões lepromatosas da pelle podem ser tão leves a ponto de serem imperceptiveis, variando até infiltrações extensas, accentuadas, ou massas nodulares conspicuas. Como regra são mais mal delimitadas e de bordos mais diffusos que as leprides, e não apresentam a mesma tendencia á extensão radial, ou as mesmas alterações de côr ou sensibilidade.

Lepride.—Este termo é applicado ás lesões maculares discretas que são caracteristicas da lepra neural quando ha compromettimento da pelle. As leprides variam grandemente em apparencia, tamanho, e em relação á elevação, e são planas ou accentuadamente espessas; podem ser de superficie lisa ou muito irregular ("granulosas," "pedregosas," ou micro-papulosas); tendem a augmentar radialmente e a fundir-se nas lesões adjacentes, e soffrer resolução central. O disturbio da sensibilidade, ligeiro o accentuado, é o aspecto typico, ainda que o seu desenvolvimento possa ser retardado. Pelo menos as leprides definidamente elevadas, são granulomatosas, sendo o aspecto essencial a alteração "tuberculoide" não especifica, com a qual ha usualmente infiltração inflammatoria chronica banal de varios graus. Os nervos cutaneos associados podem ser similarmente affectados e soffrer necrose ou mesmo a formação de abcesso frio. Estas lesões resultam da reacção do tecido á presença do bacillo da lepra, mas ordinariamente não se os encontra em esfregaços, e apenas em numero muito reduzido nos cortes. Em casos occasionaes comtudo, especialmente durante ou após o estado de reacção, póde-se encontrar bacillos nos esfregaços, e numerosos.

Lepromatoso.—Este termo significa da natureza de leproma, ou que possue as suas qualidades. Na classificação, segundo proposta aqui, applica-se a casos com esta fórma de lesão.

Leprotico e leproso.—Estes termos só devem ser usados no seu sentido geral, significando pertencente á lepra ou affectado pela lepra.

Macula.—Este termo applica-se especificamente ás leprides (lepra de typo neural), porem ás vezes emprega-se designando manchas lepromatosas. Significa uma area circumscripta da pelle de côr anormal—variando amplamente em seu caracter em raças differentes, mas habitualmente hypopigmentada, occasionalmente hyperpigmentada e muitas vezes erythematosa—e apresentando commumente outras anormalidades de superficie, sendo as alterações evidentes em toda ou só em uma parte da area. Na terminologia da lepra é empregado sem relação á presença ou a ausencia de infiltração ou elevação.

Infiltração.—Este termo é frequentemente applicado clinicamente no sentido especial de espessamento diffuso de natureza lepromatosa.

Placa.—Ordinariamente este termo se applica sómente ás grandes leprides nas quaes a resolução central está retardada ou ausente, e não ás areas de infiltração diffusa.

Papula.[2]—A papula é uma elevação pequena e superficial da pelle, mais ou menos solida e circumscripta, geralmente mas não necessariamente circular, convencionalmente descripta como variando de tamanho de uma cabeça de alfinete ou menos a 5 mm de diametro (meia ervilha). As papulas apparecem em ambas formas da lepra e differem correspondentemente na estructura e muitas vezes na apparencia.

Nodulo.[2]—Um nodulo (synonimo de "tuberculo," porem preferivel a elle) é uma elevação solida da pelle, muitas vezes semelhante a uma papula excepto em que é maior; na pratica a applicação deste termo não é limitada ao seu tamanho maximo. Ordinariamente é applicado sómente aos lepromas. Os nodulos acham-se habitualmente mais profundamente situados que as papulas, e muitas vezes provêm de massas sub-cutaneas localizadas.

Polyneurites.—Este termo tem sido empregado para designar o comprometttimento dos troncos dos nervos peripherico, do qual resultaram alterações na sensibilidade das extremidades que tendem a extender-se centripitalmente (anesthesia "acroterica") e alterações trophicas de varias especies, e paralysias e atrophias que podem tambem envolver a face. As manifestações polyneuriticas não incluem as alterações sensitivas das leprides, ou as lesões dos nervos cutaneos superficiaes que se desenvolvem por extensão das leprides.

Alterações trophicas.—Sob esse titulo estão incluidas aquellas alterações que são geralmente imputadas a disturbios do systema vasomotor e da nutrição: anhydrose, "glossy-skin" (pelle brilhante), ichtyosis, alterações pigmentares, perda de pellos, ulceras perfurantes, atrophia e necrose de ossos com as mutilações consequentes e lesões neuropathicas articulares. Estrictamente falando, a atrophia e paralysia de musculos e as contracturas dellas consequentes, não estão incluidas, mas raramente se faz esta distinção na pratica.

[2] Estas definições de papulas e nodulos são as geralmente aceitadas pelos dermatologos inglezes e norte-americanos. Reconhece-se que estes termos são empregados com outras accepções em outros paizes. Os membros da commissão da America do Sul apresentaram o seguinte commentario:

"Quelques auteurs, parmi lesquels se rangent les léprologues de l'Amérique du Sud, n'admettent pas le terme "papule" dans la lèpre, parce que en dermatologie la papule est une efflorescence spontanément résolutive, et que dans la lèpre les lésions cutanées auxquelles les auteurs anglais et américains appliquent le nom de papule, ne s'effacent qu'en laissant après elles une lésion cicatricielle, au moins histologiquement. A la rigueur on pourrait employer pour les désigner le terme "papuloïde." Quand à ce qu'est à propos des lésions granulaires de la lèpre tuberculoïde, pour les mêmes raisons les dermatologistes de l'Amérique du Sud prefèrent adopter la désignation de lésions "micropapuloïdes."