

A LEPRA DO REI BALDUÍNO IV DE JERUSALÉM, EM 1174 E A HANSENÍASE DOS BRASILEIROS, EM 2012.

SOBRE O 7º APELO GLOBAL PARA O FIM DO ESTIGMA DA HANSENÍASE E O ENSINO MÉDICO

LEONTINA DA CONCEIÇÃO MARGARIDO*

** Dermatologista e hansenologista; Profa. Dra., organizou e coordenou o Núcleo Multidisciplinar de Hansenologia do HCFMUSP, 1985 a 2011. Presidente do departamento de dermatologia da APM. Tesoureira da Associação Brasileira de Mulheres Médicas – Sc. SP. Membro da Câmara Técnica do CREMESP. Conselheira da Sociedade Brasileira de Dermatologia. Foi presidente da Associação Brasileira de Hansenologia. Foi diretora do Departamento de Hospitais de Dermatologia Sanitária da Secretaria de Estado da Saúde de SP.*

Favoravelmente, o Brasil está incluído no programa "7º Apelo Global 2012, pelo fim do estigma e da discriminação dos doentes com moléstia de Hansen" (MH), o que poderá estimular maior progresso das ações para controle efetivo e sustentável, dessa importante endemia brasileira.

A. Rotberg, na década de 1970, considerando que a terminologia "lepra" mantinha o estigma milenar da MH, desenvolveu intenso trabalho para mudar a denominação antiga "lepra" para "hanseníase"; e, o conseguiu em 17 países do mundo inclusive, nos EEUU. Houve opiniões contrárias e, no Brasil, Sebastião A.P. Sampaio sempre defendeu que "não era a terminologia antiga que mantinha o preconceito".

*Hipócrates (460 aC) usou, pela primeira vez na medicina, a terminologia "lepra" quando descreveu manchas brancas na pele e nos cabelos; porém, em nenhum momento, falou das seqüelas neuromusculares características da moléstia de Hansen; **certamente, não** se referiu à MH e *sim, ao vitiligo. Originalmente a palavra "lepra" (utilizada na Septuaginta, tradução grega da Bíblia hebraica, corresponde à "tsaraáth") significava – desonra, vergonha, desgraça, que desagradava coisas, animais e pessoas; ou, também, coisa feia, aviltante, aterrorizante,...* Inicia-se, então, o estigma desta moléstia, mas, em especial, devido às seqüelas importantes e inexistência de tratamento específico.*

Na antiguidade, a MH evoluía livremente, entre pobres e ricos, nobres e plebeus, causando pânico e preconceito; em especial, devido às importantes seqüelas neuro-musculares, ósteo-articulares, oftálmicas e cutâneas.

*O diagnóstico era realizado pelos sacerdotes ou sacerdotisas ou por pessoas esclarecidas e os doentes eram expulsos para fora dos muros das cidades; isto foi bem exemplificado no filme "Ben-Hur", início do século I em Jerusalém, quando sua mãe e irmã, com a moléstia, são expulsas da cidade. A propósito, Jesus Cristo, que também aparece nesse filme, foi o primeiro a fazer a "inclusão" da mulher e do "leproso", ambos, desconsiderados pela sociedade da época, quando inclui Maria Madalena e ao curar Lázaro e outros. Esse isolamento dos doentes continuou, também, no século XX, no mundo e, no Brasil, com a organização dos antigos "leprosários" do "Serviço Nacional de lepra", o que também, manteve o estigma e não diminuiu a endemia; ao contrario, a piorou, pois os doentes e familiares fugiam dos médicos para não serem internados compulsoriamente. Em 1962, acaba, por força de Lei no Brasil, a internação compulsória; mas, em verdade, os doentes ainda foram internados ("internação profilática") por mais de 15 anos. **Leser, W.S., 1974, dizia que "o isolamento compulsório desses doentes, foi o maior erro da medicina".***

A Europa da idade média viveu graves problemas de saúde pública: sífilis; peste negra (bubônica); tuberculose (peste branca); incluindo-se a "lepra" – que foi verdadeira pandemia.

Até 1874 considerava-se que a "lepra" fosse hereditária, quando então, Gerhard A. E. Hansen (Noruega) demonstra ser micobacteriose e tem início "a era científica da MH"; nove anos depois, Koch demonstra outra micobacteriose (Mycobacterium tuberculosis), ambas, muito importantes naquela e em nossa época. Saliente-se que a MH já estava em franco declínio natural, quem não morria de tuberculose ficava resistente contra o bacilo de Hansen; daí se usar o BCG, nos programas de hoje, para aumentar a imunidade mediada por células.

O primeiro tratamento efetivo contra o bacilo de Hansen, (*sulfona, bacteriostática*) surgiu em 1941 (o doente recebe tratamento durante toda sua vida!). Em 1963, evidencia-se a excelente atividade bactericida das rifamicinas. Na década de 1980 – começa a multidrogaterapia que é implantada plenamente, no Brasil, em 1990 e com isso, o doente fica curado com menos tempo de tratamento: seis meses para o não contagiante e 12 a 24 meses para o contagiante.

Conhecemos o genoma do bacilo, mecanismo para sua entrada na célula de schwann, *nesta, existe a laminina alfa 2 que é o receptor do glicolípido fenólico do bacilo*, características laboratoriais, clínicas e fisiopatogênicas, etc. (*vide resumo abaixo*), mas, a endemia continua em expansão. Hoje, em 2012, somos o País que ainda não conseguiu atingir as metas estabelecidas com a OMS (1990), para o controle da moléstia. Os diagnósticos têm sido realizados muito tardiamente, quando os doentes, *ricos ou pobres*, crianças ou adultos, já têm alguma seqüela. *Desde 2004 a OMS cita existir no Brasil a maior endemia mundial (The Lancet, 363, april 10, 2004)*; oito a 16% dos doentes são crianças; e, há predomínio de doentes multibacilares (contagiantes); ainda, existe endemia oculta importante.

Embora o Brasil tenha a situação acima descrita, há cursos de medicina que não incluem em seus "Conteúdos Programáticos" o ensino da MH, *teórico e prático* e, de outros agravos existentes; *uma egressa de escola médica da região norte, área de mais alta endemia, afirmou nunca ter visto um doente com MH durante a graduação*; igualmente, saliente-se que mais de 50% dos egressos de cursos médicos, não tem vagas para residência ou especialização; e, assim, 44,9% dos médicos brasileiros não têm nenhuma especialidade ("Demografia médica no Brasil", CFM e CREMESP); são os "generalistas", apenas com o certificado de conclusão da graduação médica; por certo, essa situação justifica a qualificação médica precária e injusta, para assistir à população.

Assim sendo, sobre a "lepra" da idade média, século XI, da Europa e a Hanseníase do Brasil de 2012, podemos estabelecer um paralelo:

1. No século XI, o diagnóstico de hanseníase do futuro rei de Jerusalém, Balduíno IV, dinastia D'Anjou, (1161-1185), reinado de 15 de Julho de 1174 a 16 de Março de 1185, até que foi precoce e, foi feito pelo seu "professor", o historiador

Guilherme de Tiro, ao notar que nas brincadeiras de criança, o futuro rei não sentia dor ao se ferir; e, a moléstia estaria plenamente evoluída, na adolescência (*iluminura de c. 1250 de L'Estoire d'Eracles*). Quando foi coroado, aos 13 anos, o foi, sabidamente, com a moléstia; foi cognominado "o rei leproso"; e, não deixaria herdeiros (*azoospermia específica*). Um filme, "Kingdom of heaven", 2005, retrata essa história, onde nas cenas o rei usa uma máscara de ferro, com o objetivo de esconder as seqüelas ou, os estigmas da moléstia; o rei morre (*cego e com incapacidades que o impediam de deambular*) e sua irmã, por um instante, tira a máscara; quando, se pode ver o "fácie" característico, estigmatizante, do doente virchowiano tardio: desabamento da pirâmide nasal, madarose ciliar e superciliar, atrofia muscular, etc.

2. Hoje, 2012 no Brasil, também, a moléstia começa na infância, na maioria dos doentes, mas, passa despercebida; e, é diagnosticada tardiamente, no adolescente, no adulto jovem, ou, ainda mais tarde, quando as manifestações características, incapacitantes e estigmatizantes já estão instaladas, inclusive nas crianças doentes.

Poderíamos traçar um **paralelo histórico e atual**:

- "**ontem**" ocorriam diagnósticos em geral, tardios, portanto, quando o doente já estivesse com seqüelas e estigmas; MAS, NÃO tínhamos tratamento específico;

- "**hoje**" com todo progresso da medicina (*vide notas abaixo*) e da terapêutica específica, o diagnóstico permanece tardio e, portanto, também o tratamento; em conseqüência, os doentes continuam **apresentando as seqüelas** clássicas características, **estas sim, que perpetuam o estigma antigo**. Após mais de 35 anos, confirma-se a afirmação de Sebastião A.P. Sampaio, "*não é o nome da moléstia que mantém o estigma*".

Tenho a convicção que só acabaremos com o estigma desta moléstia quando houver maior qualificação para o diagnóstico e tratamento precoces, ANTES, portanto, da instalação das seqüelas.

Considero que o controle sustentável da moléstia de Hansen, e, portanto, a sua desestigmatização, dependerá da melhor qualificação e capacitação do médico e da equipe de saúde: enfermeiros, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, etc., para o diagnóstico e tratamento precoces.

Respeitamos a liberdade de o professor estabelecer seu projeto pedagógico e conteúdo programático; mas, para que nossas *atividades profissionais sejam baseadas nos princípios humanísticos de igualdade e justiça social*, **há que se ter responsabilidade com os problemas nacionais; tornando-se obrigatório**:

- **O ENSINO das endemias brasileiras** em todas as escolas da área da saúde (**currículum** mínimo obrigatório, teórico e prático, supervisionados pela CNE-MEC); para graduar médicos com qualificação e capacidade humanística e técnica para diagnose das doenças mais prevalentes;
- *Deveria haver* aumento das atividades práticas nos ambulatórios dos hospitais escola ou, através de parcerias integradas com o serviço público, SUS.
- Os exames de avaliação do MEC deveriam incluir várias questões sobre os

problemas brasileiros.

Além das ações para a graduação médica, sugere-se:

. **TREINAMENTO MULTIDISCIPLINAR:** educação médica continuada ou, **cursos para capacitação pessoal com o objetivo de conter endemias regionais e nacional,** para o treinamento dos colegas que assistem a maioria da população, nas Unidades do SUS: generalistas, pediatras, otorrinolaringologistas, neurologistas, oftalmologistas, ortopedistas, reumatologistas, infectologistas, ..., que recebem a maioria da população, para:

1. **DIAGNÓSTICO PRECOCE**



2. * DETECÇÃO E TRATAMENTO precoces DAS REAÇÕES E NEURITES – maiores responsáveis pelas incapacidades.

3. REABILITAÇÃO

O diagnóstico precoce, prevenção de incapacidades e reabilitação, acabarão com o estigma e discriminação.

SOBRE A MOLÉSTIA DE HANSEN

*A moléstia de Hansen (MH) é infecto-contagiosa, causada pelo **Mycobacterium leprae**; este acomete inicialmente, o sistema nervoso periférico; para depois, acometer a pele (grupo não contagiante, paucibacilar); na maioria dos doentes brasileiros, também, acomete outros órgãos e sistemas, exceto o sistema nervoso central (grupo contagiante –multibacilar).*

Cerca de 90% das pessoas são, geneticamente, resistentes ao MI.

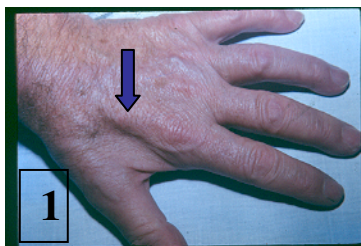


Foto 1: amiotrofia do primeiro interósseo dorsal da

mão

Dentre todas as micobactérias conhecidas, o Mycobacterium leprae é o único com capacidade para invadir a célula de Schwann do sistema nervoso periférico.

O bacilo de Hansen, BH, cujo genoma está bem conhecido, é a única micobactéria com capacidade ou habilidade para invadir o sistema nervoso periférico (SNP). Esse neurotropismo peculiar já foi descrito nos estudos clínicos da Índia (600 AC) e, também, no primeiro tratado sobre a moléstia, de Danielssen e Böek (1848), demonstrando as seqüelas neuromusculares e articulares, características da moléstia. Hoje, se sabe que o PGI-1, glicolípido fenólico, existente na parede do BH, é a "chave" para entrar na célula de Schwann; Rambukkana, 2001, demonstrou que o grupo carboxílico da laminina alfa 2 da membrana basal da célula da Schwann do sistema nervoso periférico é o receptor do PGI-1 do bacilo de Hansen.

O Comprometimento neural da moléstia de Hansen, em especial, tem mantido o estigma desde as antigas civilizações. [fotos 1, 2].

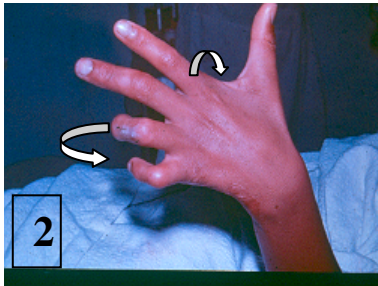


Foto 2: I] amiotrofia dos interósseos dorsais e garra ulnar na mão anestésica, insensível; note bolha hemorrágica no 4,º dedo, pós queimadura {diagnóstico tardio} ;

É importante notar que o acometimento neural ocorre em todas as formas e grupos da MH, (*em especial, tardiamente*). A invasão da célula de Schwann e o conseqüente dano neural determinam perda sensitiva e tardiamente, lesões motoras, responsáveis pelas deformidades e incapacidades estigmatizantes da moléstia. O espessamento neural, da fase tardia, pode ser identificado pela palpação dos nervos, pela eletroneuromiografia, ultrassonografia (*estes exames, segundo os Profs. Mario Brotto e Renato A. Sernik, HCFMUSP, são médico e aparelho dependentes*), ...

É moléstia que **interessa inicialmente, ao neurologista** (parestésias: dormência, formigamento, hiposudorese,... amiotrofias, garras), **depois, ao dermatologista** (hipocromias, alopecias,.., nos primeiros 4 a 6 anos, discretas e passam despercebidas; **tardiamente**, são exuberantes e similares a outras dermatoses, porém, com disestesia térmica, dolorosa), **oftalmologista** (conjuntivite, perda de cílios, supercílios (foto 3), neurite na

córnea, queratite, o limbo esclero-corneano é o mais acometido ..), **otorrinolaringologista** (rinite, espessamento da mucosa oral, gengiva peridentária, língua, pilares, úvula e laringe, em especial, falsas cordas vocais; ouvido..; perda precoce dos dentes incisivos e caninos), **reumatologista** (artralgia, artrite de pequenas e médias articulações), **urologista** (envolvimento testicular: impotência sexual, esterilidade, orquiepididimite, ginecomastia,..); **gastroenterologista** (hepato-esplenomegalia, hepatites reacionais,..); **endocrinologista** (glândula suprarrenal infiltrada,...); **vascular** (o endotélio vascular está espessado pelo infiltrado específico: livedo reticular (vide foto 4), linfedema, atrofia cutânea, úlceras,..) **ortopedista** (as alterações ósseas: rarefação óssea, atrofia e absorção - ocorrem principalmente nas mãos e pés; pode ocorrer osteíte rarefaciente por: trauma repetido, déficit de irrigação sanguínea, endarterite durante reação tipo II, por imunocomplexos [também denominado eritema nodoso hansênico], inervação óssea prejudicada, bacilos nos ossos (entre as trabéculas e medula óssea), osteoporose generalizada por atrofia testicular e déficit de testosterona, osteoporose por desuso; - osteomielite, como complicação de úlceras crônicas; - atrofia da espinha nasal anterior (queda da pirâmide nasal); - atrofia do processo alveolar maxilar (afrouxamento ou perda dos incisivos superiores); *enfim, também, a todas as especialidades médicas.*



Foto 3.] conjuntivite específica; rarefação de cílios e supercílios. Espessamento cutâneo difuso.MH virchowiana avançada.



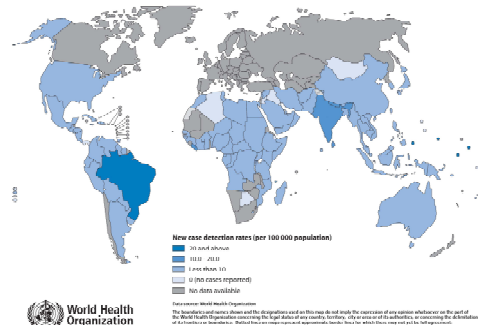
foto 4.] "Livedo reticular" – MH virchowiana, doente contagiante, diagnóstico tardio.

Numa avaliação realizada no Núcleo de Hansenologia do HCFMUSP – verificamos que o doente, com queixas e sinais característicos de MH já evoluída, percorre, durante anos, cerca de oito médicos, até que se pense na hipótese diagnóstica de MH.

No Brasil há muito, a MH é importante problema de saúde pública. Os números oficiais representam apenas pequena parcela dos doentes; existe endemia oculta de magnitude a ser esclarecida; e, doentes que abandonam o tratamento, facilitando resistência medicamentosa, mas, não estão sendo considerados nos mapas epidemiológicos.

Table 3. Countries yet to reach the elimination target at the beginning of 2004

Country	Number of cases registered at the beginning of 2004 (Rate/10 000)	Number of cases detected during 2003 (Rate/100 000)
Angola	3 776 (2.8)	2 933 (22.1)
Brazil	79 968 (4.6)	49 206 (28.6)
Central African Republic	952 (2.6)	542 (14.7)
Democratic Republic of the Congo	6 891 (1.3)	7 165 (13.5)
India	265 781 (2.4)	367 143 (34.0)
Madagascar	5 514 (3.4)	5 104 (31.1)
Mozambique	6 810 (3.4)	5 907 (29.4)
Nepal	7 549 (3.1)	8 046 (32.9)
United Republic of Tanzania	5 420 (1.6)	5 279 (15.4)
Total	382 601	451 325



A identificação precoce da moléstia permitirá a prevenção das Incapacidades e, assim, a extinção do estigma milenar.

ALGUNS FATOS HISTÓRICOS

As descrições mais antigas e precisas da MH provêm da ÍNDIA, 600 anos AC (*Tratado Médico Indiano de Sushrata Samhita denomina-a "Kushta"*). Já descreviam dois grupos principais: *Vat Rakta*: manifestações predominantemente neurais, hoje, classificadas pela OMS como paucibacilares, não contagiantes; e, *Arun Kushta*: características da atual MH virchowiana, multibacilar, contagiante (*classificação da OMS*). Esses doentes eram tratados com o Óleo de Chaulmoogra (*Hidnocarpus wightiana*), que traziam mais complicações.

A África e a Índia constituem, aparentemente, o berço da MH. A moléstia pode ter sido transmitida aos egípcios pelos hebreus peregrinos.

Os chineses a mencionam desde 1100 AC; e, também descreveram: *Lai -Ping* = hanseníase com predomínio neural; e, *Lai- Fon* = hanseníase virchowiana.

A moléstia atingiu o Mediterrâneo, *provavelmente*, através dos soldados de Alexandre o Grande, ao retornarem das campanhas na Índia, em 326 a.C. Aretaeus 150 d.C. descreveu-a na Grécia. No I.º século de nossa era, Celso descreveu fielmente, a "elefantiasis graecorum". No início do primeiro século, quando os soldados de Pompeu voltaram da Síria e do Egito, levaram a moléstia para a Itália. No

3.º e 4.º séculos a moléstia já estava disseminada na Itália; o imperador Constantino (274-337 bC) adquiriu a MH durante a guerra.

Os movimentos dos legionários romanos disseminaram a moléstia em praticamente, toda a Europa – no país de Gales, Alemanha, Bataves, Suíça, Ilhas Britânicas, Espanha, ...

A moléstia foi muito prevalente na Europa entre os anos 1000 e 1400 d.C. Os Vikings, século XI, vindos da Inglaterra contaminaram os escandinavos.

Entre os doentes famosos, também são citados: o rei o rei Balduíno IV (dinastia d'Anjou), citado acima.

Nos séculos XII e XIII a moléstia existia, em expansão violenta, era verdadeira pandemia, em toda a Europa. A endemia foi se alastrando especialmente através dos soldados das Cruzadas e dos comerciantes. Voltaire dizia: *"de tudo que obtivemos e adquirimos nas Cruzadas, a "lepra" foi a única coisa que conservamos". Na Europa dessa época, só na França, havia cerca de 2000 "leprosários" e 15.000 doentes.*

Na Idade Média, os doentes foram considerados impuros, pela Igreja e pela sociedade, sendo condenados a viver em "leprosários" (ou colônias) fora dos muros das cidades. A moléstia foi considerada "cólera divina"; assim sendo, os cânones da Igreja, os reis franceses e os germânicos fizeram dispositivos para o isolamento compulsório dos doentes; estes passaram a ser considerados mortos (*"sic mortuus mundo, vivus in aeternum deo"*) e, excluídos da sociedade; proibidos a compor a sociedade; deveriam vestir-se com véus pretos; não poderiam usar as fontes de água; etc.

A partir do século XVI entrou em declínio progressivo e "naturalmente" (*quem não morria pela tuberculose, ficava resistente ao bacilo de Hansen, daí, o uso ainda hoje, do BCG para esse fim*); mas, interpretou-se que teria sido resultado do isolamento dos doentes; estes tinham permissão para mendigar esmolas nas vilas o que, favorecia algum contato. Na verdade, o isolamento dos doentes, mesmo absoluto, não resolveu o problema do contágio ou não diminuiu a endemia em nenhum País: Japão, China, Filipinas, etc. No Brasil, as crianças nascidas nos "leprosários" eram imediatamente retiradas do seio materno e encaminhadas aos "preventórios" – casas para receber e cuidar dos filhos dos doentes.

Louis XIII ordenou o fechamento dos "leprosários" franceses, no fim do século XVII. A moléstia persistiu por longo tempo, em especial no leste da Europa e na Escandinávia, onde surgem os conhecimentos modernos.

Atualmente restam alguns focos da moléstia no litoral mediterrâneo. Focos na Espanha, Portugal, Itália, Grécia, Turquia e Rússia meridional.

Foi trazida para as Américas através das conquistas espanholas e portuguesas e, ainda, pelos escravos vindos da África.

No México, fundou-se o primeiro hospital de São Lázaro em 1521.

Na América do Norte, em 1775, o tráfico de negros foi o principal responsável pela disseminação da moléstia na Lousiana – Flórida.

Os chineses e japoneses foram responsáveis pela propagação da moléstia em toda costa do oceano Pacífico e na Oceania.

No Brasil estão cerca de 80% dos doentes americanos; desde 2004, a OMS atribui ao nosso País a maior endemia mundial de hanseníase (The Lancet, 363, abril 10, 2004); com predominância de doentes contagiantes (MB).

Há que se observar: até os nossos dias, a Moléstia de Hansen ocorre em qualquer camada social, mas predomina nas mais desfavorecidas. Tenho observado que o doente de classe social mais elevada tem seu diagnóstico mais tardio ainda.
