

MINISTÉRIO DA SAÚDE

HANSENÍASE

PORTARIA CONJUNTA SCTIE/MS
Nº 67 DE 07 DE JULHO DE 2022

DIAGNÓSTICO

As manifestações clínicas e a patogenicidade da hanseníase estão relacionadas a dois aspectos determinantes das condutas terapêuticas a serem seguidas: a infecção pelo *M. leprae* e as reações hansênicas. Enquanto a infecção é combatida com antibióticos, as reações hansênicas são tratadas com medicamentos anti-inflamatórios e/ou imunomoduladores. Destaca-se que a maior consequência da hanseníase, a neuropatia periférica, instala-se por ambos os mecanismos patogênicos, merecendo atenção especial e monitoramento constante.

Suspeitar de hanseníase com os seguintes sintomas e sinais: manchas hipocrômicas ou avermelhadas na pele, perda ou diminuição da sensibilidade em mancha(s) da pele, dormência ou formigamento de mãos/pés, dor ou hipersensibilidade em nervos; edema ou nódulos na face ou nos lóbulos auriculares, ferimentos ou queimaduras indolores nas mãos ou pés.

O Ministério da Saúde do Brasil define um caso de hanseníase pela presença de pelo um ou mais dos seguintes critérios → sinais cardinais:

1. Lesão(ões) e/ou área(s) da pele com alteração de sensibilidade térmica e/ou dolorosa e/ou tátil.
2. Espessamento de nervo periférico, associado a alterações sensitivas e/ou motoras e/ou autonômicas.
3. Presença do *M. leprae*, confirmada na baciloscopia de esfregaço intradérmico ou na biópsia de pele.

CLASSIFICAÇÃO OPERACIONAL

- Hanseníase Paucibacilar (PB): 1 a 5 lesões cutâneas e baciloscopia obrigatoriamente negativa.
- Hanseníase Multibacilar (MB): mais de cinco lesões de pele e/ou baciloscopia positiva.

FORMAS CLÍNICAS (CLASSIFICAÇÃO DE MADRI)

Essa classificação considera que existam dois polos estáveis e opostos da doença (formas tuberculoide e virchowiana), formas clínicas interpolares e instáveis (hanseníase dimorfa) e uma forma inicial que apresenta discretas manifestações clínicas da doença (forma indeterminada).

Hanseníase tuberculoide: comprometimento restrito da pele e nervos, que geralmente manifesta-se como lesão cutânea única e bem delimitada. Resposta inflamatória intensa; granulomas tuberculoides na derme; acentuada hipoestesia ou anestesia nas lesões dermatológicas. As lesões da pele são placas com bordas nítidas, elevadas, geralmente eritematosas e micropapulosa. “Sinal da raquete” → espessamento de filetes nevosos superficiais da pele, adjacente às placas.

Hanseníase virchowiana: características totalmente contrárias às da forma tuberculoide, ocupando o polo oposto no espectro clínico da hanseníase. O comprometimento cutâneo pode ser silencioso → acentuação dos sulcos cutâneos, perda dos pelos dos cílios e supercílios (madarose), congestão nasal e aumento dos pavilhões auriculares. Infiltração difusa das mãos e pés → dedos assumem aspecto “salsichoide”. Com a evolução da doença não tratada surgem múltiplas pápulas e nódulos cutâneos, assintomáticos e de consistência firme (hansenomas), geralmente com coloração acastanhada ou ferruginosa. Presença de dormências, câimbras e formigamentos nas mãos e pés, além de comprometimento difuso da sudorese, às vezes com hiperidrose compensatória em áreas não afetadas, como axilas e couro cabeludo. Quando necessário o diagnóstico pode ser confirmado pela baciloscopia positiva do esfregaço dérmico que via de regra revela alta carga bacilar.

Hanseníase dimorfa: lesões cutâneas em número variável, em diversas áreas e com grande variabilidade clínica, como manchas e placas hipocrômicas, acastanhadas ou violáceas, predominando o aspecto infiltrativo. As lesões mais típicas da hanseníase dimorfa são “**lesões foveolares**”. O comprometimento dos nervos periféricos geralmente é múltiplo e assimétrico, muitas vezes com espessamento, dor e choque à palpação, associados à diminuição de força muscular e hipoestesia no território correspondente. É a forma mais incapacitante da hanseníase.

Hanseníase indeterminada: forma inicial da doença, surgindo com manifestações discretas e menos perceptíveis. Manchas hipocrômicas na pele, em pequeno número, sem alteração de relevo nem da textura da pele. Comprometimento sensitivo discreto, geralmente com hipoestesia térmica apenas.

Hanseníase neural pura (ou neurítica primária): apresentação clínica exclusivamente neural, sem lesões cutâneas e com baciloscopia negativa (na suspeita dessa forma clínica → encaminhar para investigação em unidades de atenção especializada).

INTRODUÇÃO

A **Hanseníase é uma doença infecciosa de evolução crônica** causada pelo *Mycobacterium leprae* (*M. leprae* também denominado Bacilo de Hansen). A principal fonte de infecção pelo bacilo são indivíduos acometidos pela hanseníase não tratados e com alta carga bacilar, que eliminam o *M. leprae* pelas vias aéreas superiores (transmissão pessoa a pessoa).

O *M. leprae* afeta primariamente os nervos periféricos e a pele, podendo acometer também a mucosa do trato respiratório superior, olhos, linfonodos, testículos e órgãos internos, de acordo com o grau de resistência imune do indivíduo infectado. O estigma e a discriminação geram sofrimento e podem afetar os relacionamentos sociais do doente, o bem-estar mental, a condição socioeconômica e a qualidade de vida.

Os objetivos do tratamento são a cura da infecção através da antibioticoterapia e a prevenção de incapacidades físicas por meio da detecção precoce de casos e do tratamento correto das reações hansênicas e do comprometimento da função neurológica.

Cerca de 90% dos indivíduos infectados pelo *M. leprae* não desenvolvem a doença e os que desenvolvem a hanseníase apresentam manifestações clínicas muito variáveis que dependem da interação entre a micobactéria e o sistema imune.

A resposta imune contra o bacilo não apenas define o tipo de doença que o indivíduo infectado pode ou não desenvolver, mas também é causa importante de morbidade, provocada especialmente por inflamação tecidual aguda observada durante eventos conhecidos como reações hansênicas. Esses episódios inflamatórios são classificados em dois tipos: a reação tipo 1 ou reação reversa (RR), mediada por exacerbação da resposta Th1 e que ocorre principalmente em pacientes com formas instáveis da doença (dimorfos), e a reação tipo 2 ou eritema nodoso hansênico (ENH), observada exclusivamente nos pacientes com altas cargas bacilares.

CID 10

A30.0 Hanseníase indeterminada

A30.1 Hanseníase tuberculoide

A30.2 Hanseníase tuberculoide borderline

A30.3 Hanseníase dimorfa

A30.4 Hanseníase virchowiana borderline

A30.5 Hanseníase virchowiana

A30.8 Outras formas de hanseníase

A30.9 Hanseníase não-especificada

B92 Sequelas da hanseníase

DIAGNÓSTICO (continuação)

Reações Hansênicas são fenômenos inflamatórios agudos com exacerbação dos sinais e sintomas.

Reação Hansênica Tipo 1 (Reação Reversa) - Acomete especialmente pacientes com formas dimorfas da hanseníase e por isso podem surgir tanto em casos classificadas como paucibacilares como nos multibacilares. Surge abruptamente com piora das lesões de pele preexistentes e aparecimento de novas lesões, muitas vezes acompanhada por intensa inflamação de nervos periféricos e dor aguda.

Reação Hansênica Tipo 2 (Eritema Nodoso Hansênico) - Acomete exclusivamente pacientes multibacilares, especialmente aqueles com forma virchowiana e dimorfos com altas cargas bacilares. Presença de sintomas gerais como febre, artralgias, mialgias, dor óssea, edema periférico, linfadenomegalia, além do comprometimento inflamatório dos nervos periféricos (neurite), olhos (irite, episclerite), testículos (orquite) e rins (nefrite). Na pele: nódulos subcutâneos, dolorosos (eritema nodoso hansênico (ENH))

Fatores associados ou precipitantes das reações hansênica: gravidez, alterações hormonais da adolescência, coinfeções, parasitoses intestinais, focos de infecção dentária, uso de vacinas, estresse físico e psicológico.

MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS

Principais sintomas: formigamentos, choques, câimbras e dormência nos braços e pernas, que podem preceder ou surgir acompanhando os sinais clínicos de hipoestesia ou anestesia em áreas ou lesões da pele, e o acometimento de nervos periféricos com comprometimento das suas funções sensitivas, motoras e autonômicas. Assim, avaliação da função neural é um procedimento crucial no diagnóstico, durante e após o tratamento → indicada Avaliação Neurológica Simplificada (ANS).

OUTROS EXAMES DE APOIO DIAGNÓSTICO

1. ANS; **2.** Baciloscopia direta para bacilos álcool-ácido resistentes (BAAR); **3.** Histopatologia; **4.** Ultrassom de nervos periféricos; **5.** Eletroneuromiograma; **6.** Teste rápido imunocromatográfico para detecção de anticorpos IgM contra o *M. leprae*; **7.** Teste de biologia molecular para detecção de *M. leprae* em biópsia de pele ou nervo (qPCR).

Consultar Itens 6 Aspectos Clínicos e 7 Exames de Apoio ao Diagnóstico da do PCDT Hanseníase PT Nº 67, de 07 de julho de 2022

CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Esse Protocolo define as diretrizes terapêuticas para as seguintes situações: casos de hanseníase diagnosticados de acordo com o item 6.2 (**Definição de caso** - item pertencente ao PCDT original.); casos que apresentem episódios reacionais (durante ou após ao tratamento farmacológico da hanseníase); casos com suspeita de resistência medicamentosa; pacientes com incapacidades físicas decorrentes de hanseníase; condutas voltadas para os contatos de casos confirmados.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

São excluídos desse protocolo a definição de critérios diagnósticos para casos raros com apresentações atípicas da doença, assim como a conduta terapêutica para pacientes com intolerância grave ou contraindicação absoluta a todos os medicamentos aprovados. Esses casos devem ser encaminhados para atendimento especializado e discutidos individualmente com a equipe.

CASOS ESPECIAIS

Concepção → a contracepção deve ser rotineiramente abordada. O adiamento da gravidez pode ser aconselhável em algumas circunstâncias, como durante episódios reacionais, sendo absolutamente mandatório durante o uso de talidomida.

Amamentação → a amamentação em uso de Poliquimioterapia (PQT-U) é segura para bebês e pode até fornecer algum efeito protetor.

Episódios reacionais durante a gestação → podem ter aumento na frequência.

Hanseníase em menores de 15 anos de idade → importância epidemiológica, dado que a doença nessa população caracteriza infecção “recente” e indica transmissão contínua entre os seus contatos.

Imunossupressão e hanseníase → atentar para a possibilidade de infecções oportunistas; o tratamento não difere.

Comorbidades em pacientes com hanseníase → recomendamos avaliação para: tuberculose, hepatites B e C, HIV/aids, HTLV-1, parasitas intestinais (incluindo Strongyloides), diabetes mellitus, leishmaniose e doença de Chagas (em áreas endêmicas), tabagismo, etilismo e uso de outros medicamentos que possam interferir na farmacoterapia.

TRATAMENTO

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO

Poliquimioterapia (PQT-U) – associação de rifampicina, dapsona e clofazimina – é o esquema de 1ª linha (leva à cura em até 98% dos casos). Veja o quadro ao lado: **Esquemas farmacológicos para tratamento da infecção pelo *M. leprae*.**

Não está autorizado a extensão de tratamento com PQT-U por **mais de 12 meses**.

Após o final do tratamento de primeira linha (PQT-U), caso haja suspeita de persistência de infecção ativa, o paciente deve ser submetido à investigação de resistência do *M. leprae* a antimicrobianos, conforme critérios definidos.

Apenas os casos com resistência medicamentosa comprovada deverão ser submetidos a um novo ciclo de tratamento, com o esquema terapêutico de segunda linha correspondente à mutação detectada.

Faixa etária e peso corporal	Apresentação	Posologia	Duração	
			MB	PB
Pacientes com peso acima de 50Kg	PQT-U Adulto	Dose mensal supervisionada: Rifampicina 600mg Clofazimina 300mg Dapsona 100mg Dose diária autoadministrada: Clofazimina 50mg diariamente Dapsona 100mg diariamente	12 meses	6 meses
Crianças ou adultos com peso entre 30 e 50Kg	PQT-U Infantil	Dose mensal supervisionada: Rifampicina 450mg Clofazimina 150mg Dapsona 50mg Dose diária autoadministrada: Clofazimina 50mg em dias alternados Dapsona 50mg diariamente	12 meses	6 meses
Crianças com peso abaixo de 30Kg	Adaptação da PQT-U Infantil	Dose mensal supervisionada: Rifampicina 10mg/Kg de peso Clofazimina 6mg/Kg de peso Dapsona 2mg/Kg de peso Dose diária autoadministrada: Clofazimina 1mg/Kg de peso/dia Dapsona 2mg/Kg de peso/dia	12 meses	6 meses

Consultar Item 10 Abordagem Terapêutica do PCDT Hanseníase PT Nº 67, de 07 de julho de 2022

TRATAMENTO (continuação)

TRATAMENTO MEDICAMENTOSO DAS REAÇÕES HANSÊNICAS:

Feito com medicamentos imunomoduladores e anti-inflamatórios. Durante os episódios reacionais a PQT-U deve ser mantida se o paciente ainda não houver completado os critérios para alta por cura. Nos casos em que as reações ocorrem após a conclusão da PQT-U, a mesma não deverá ser reintroduzida, exceto nos casos que cumprirem os critérios para recidiva.

Tratamento farmacológico da reação hansênica tipo 1 ou Reação Reversa → A prednisona é a escolha. No início da corticoterapia, deve-se fazer a profilaxia da estrogiloidíase disseminada com albendazol ou ivermectina.

Tratamento farmacológico da reação hansênica tipo 2 ou Eritema Nodoso Hansênico → Feito preferencialmente com a talidomida. Na associação de talidomida e corticoide, deve ser prescrito ácido acetilsalicílico 100 mg/dia como profilaxia para tromboembolismo.

Tratamento farmacológico da reação hansênica tipo 1 em crianças → Prescrever corticoides com base em regimes de adultos, adaptados para o peso e idade da criança.

Tratamento farmacológico da reação hansênica tipo 2 em criança → Clofazimina.

Consultar **Item 10.2 Medicamentos** do PCDT Hanseníase PT Nº 67, de 07 de julho de 2022

TRATAMENTO NÃO MEDICAMENTOSO:

Avaliar os impactos psicossociais

Instrumentos: a) **Escala de Estigma para Pessoas Acometidas pela Hanseníase (EMIC-AP)**; b) **Escala de Participação**.

A hora do diagnóstico e o decorrer do tratamento são momentos-chaves para promover a adesão ao tratamento, incentivar o exame de contatos e prevenir impactos psicossociais negativos. Alguns outros pontos que precisam ser considerados são: comunicar informações de forma sensível e clara sobre o diagnóstico, tratamento e progresso da doença; informar sobre a divulgação voluntária da condição para outros; incentivar a comunicação aos membros da família.

Considerando a importância do apoio e reabilitação psicossocial, é necessária uma articulação com a Rede de Atenção Psicossocial (RAPS) para eventuais encaminhamentos de pacientes acometidos.

Importante saber acolher para que a comunidade se sinta amparada e tenha confiança na competência da equipe.

Fundamental → organização de grupos de autocuidado para estimular a formação da consciência de riscos para a integridade física, a mudança de atitudes para o autocuidado e o fortalecimento da autonomia biopsicossocial.

A hanseniase é a principal doença de notificação compulsória que causa incapacidade física permanente.

A Reabilitação da pessoa com deficiência em decorrência de hanseníase faz parte dos cuidados prestados pela Rede de Cuidados a Pessoa com Deficiência no âmbito do SUS (RCPD). A Nota Técnica nº 16/2019- CGDE/DCCI/SVS/MS reforça a garantia do atendimento da pessoa com deficiência em decorrência de hanseníase na RCPD, entendendo que o olhar da reabilitação, no contexto da funcionalidade, amplia os horizontes para promover a inclusão social.

RESISTÊNCIA DO *M. leprae*

Investigação da resistência primária do *M. leprae* a antimicrobianos → qualquer caso novo de hanseníase e que, no diagnóstico inicial apresente índice baciloscópico (IB) > 2,0.

Investigação da resistência primária do *M. leprae* a antimicrobianos, após PQT-U:

1. Persistência de hansenomas e/ou lesões infiltradas após o término da PQT-U com aspecto clínico inalterado em relação ao momento do diagnóstico.
2. IB inalterado ou aumento do IB em relação ao exame anterior, respeitando-se os mesmos sítios de coleta e o intervalo mínimo de 1 ano entre os exames.
3. Reações hansênicas reentrantes por mais de 3 anos após a alta por cura, não responsivas ao tratamento com corticosteroides sistêmicos ou talidomida.
4. Abandono ao tratamento com PQT-U por mais de 6 meses para casos MB.
5. Casos de recidiva, comprovada pelo reaparecimento de lesões cutâneas e/ou neurológicas após 5 anos de tratamento prévio com PQT-U.

CONTATOS

“Toda e qualquer pessoa que resida ou tenha residido, conviva ou tenha convivido com o doente de hanseníase, no âmbito domiciliar, nos últimos cinco anos anteriores ao diagnóstico da doença, podendo ser familiar ou não.”

- Recomenda-se que todos os contatos domiciliares passem por avaliação clínica.
- Recomenda-se que seja ofertada imunoprofilaxia aos contatos, maiores de 1 ano de idade, não vacinados ou que receberam apenas 1 dose da vacina BCG.



MONITORIZAÇÃO

Monitoramento durante o tratamento farmacológico com PQT-U

- ANS deve ser realizada no momento do diagnóstico, a cada três meses durante a PQT-U e na última dose supervisionada.
- Repetir ANS sempre que surgirem novas queixas sugestivas de dano neural (durante ou após a PQT-U), e no pré- e pós-operatório das cirurgias de descompressão neural ou de reabilitação física.

Monitoramento após o tratamento farmacológico com PQT-U

- Mantém risco de episódios reacionais e/ou neurite.
- Quando da alta por cura na vigência de episódios reacionais → devem continuar sendo avaliados na UBS, onde serão medicados e monitorados através da ANS, enquanto persistirem as reações (estima-se em torno de 5 anos após tratamento).
- Quando, após a PQT-U, houver persistência de lesões dermatológicas que cheguem a suscitar dúvidas sobre a resposta terapêutica, a resistência medicamentosa deve ser investigada.

Caderneta de saúde da pessoa acometida pela hanseníase → documento de apoio para que o indivíduo e a família possam ter acesso à informação da doença, tratamento, autocuidado, enfrentamento ao estigma e discriminação, telefones úteis e registro de práticas discriminatórias.



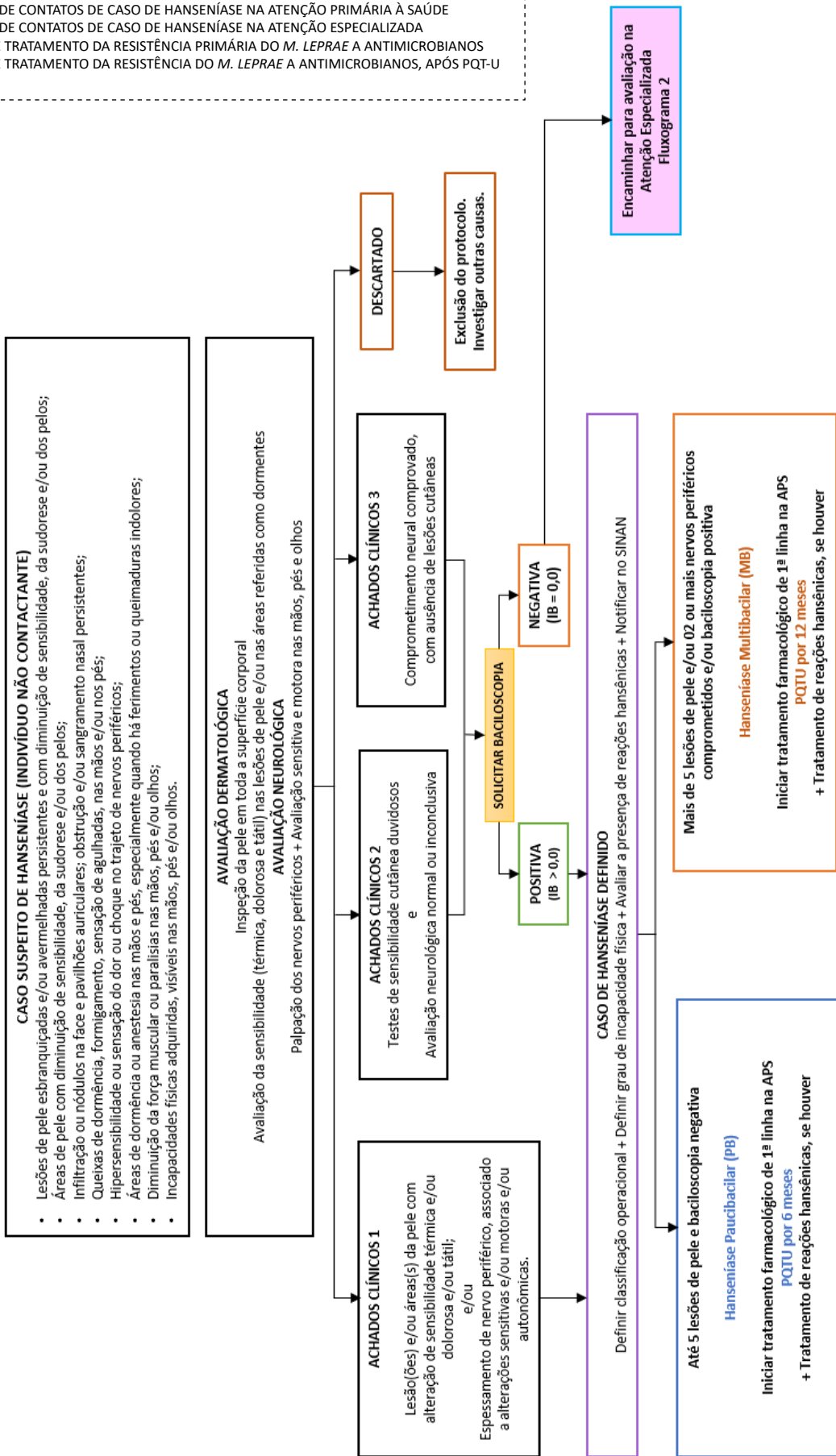
REGULAÇÃO E CONTROLE

Conforme disposto na Portaria de Consolidação nº 4, de 28 de setembro de 2017, a hanseníase é uma doença de notificação compulsória, devendo ser notificada no Sistema de Informação de Agravos de Notificação - SINAN. Recomenda-se a adoção de sistema informatizado, de forma a garantir o adequado monitoramento clínico dos pacientes, bem como das terapias e diagnósticos preconizados nesse Protocolo. Pacientes diagnosticados com *M. leprae* resistente a medicamentos devem ser acompanhados na atenção especializada, para seu adequado diagnóstico, tratamento e acompanhamento.

FLUXOGRAMA 1 – DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA HANSEÍASE NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE

A seguir são apresentados os seguintes **FLUXOGRAMAS**:

- FLUXOGRAMA 1 – DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA HANSEÍASE NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE
- FLUXOGRAMA 2 – DIAGNÓSTICO DE CASO DE HANSEÍASE NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA
- Consultar o **PCDT Hanseníase PT Nº 67, de 07 de julho de 2022 para outros FLUXOGRAMAS:**
- FLUXOGRAMA 3 – INVESTIGAÇÃO DE CONTATOS DE CASO DE HANSEÍASE NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE
- FLUXOGRAMA 4 – INVESTIGAÇÃO DE CONTATOS DE CASO DE HANSEÍASE NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA
- FLUXOGRAMA 5 – DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA RESISTÊNCIA PRIMÁRIA DO *M. LEPRAE* A ANTIMICROBIANOS
- FLUXOGRAMA 6 – DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA RESISTÊNCIA DO *M. LEPRAE* A ANTIMICROBIANOS, APÓS PQTU

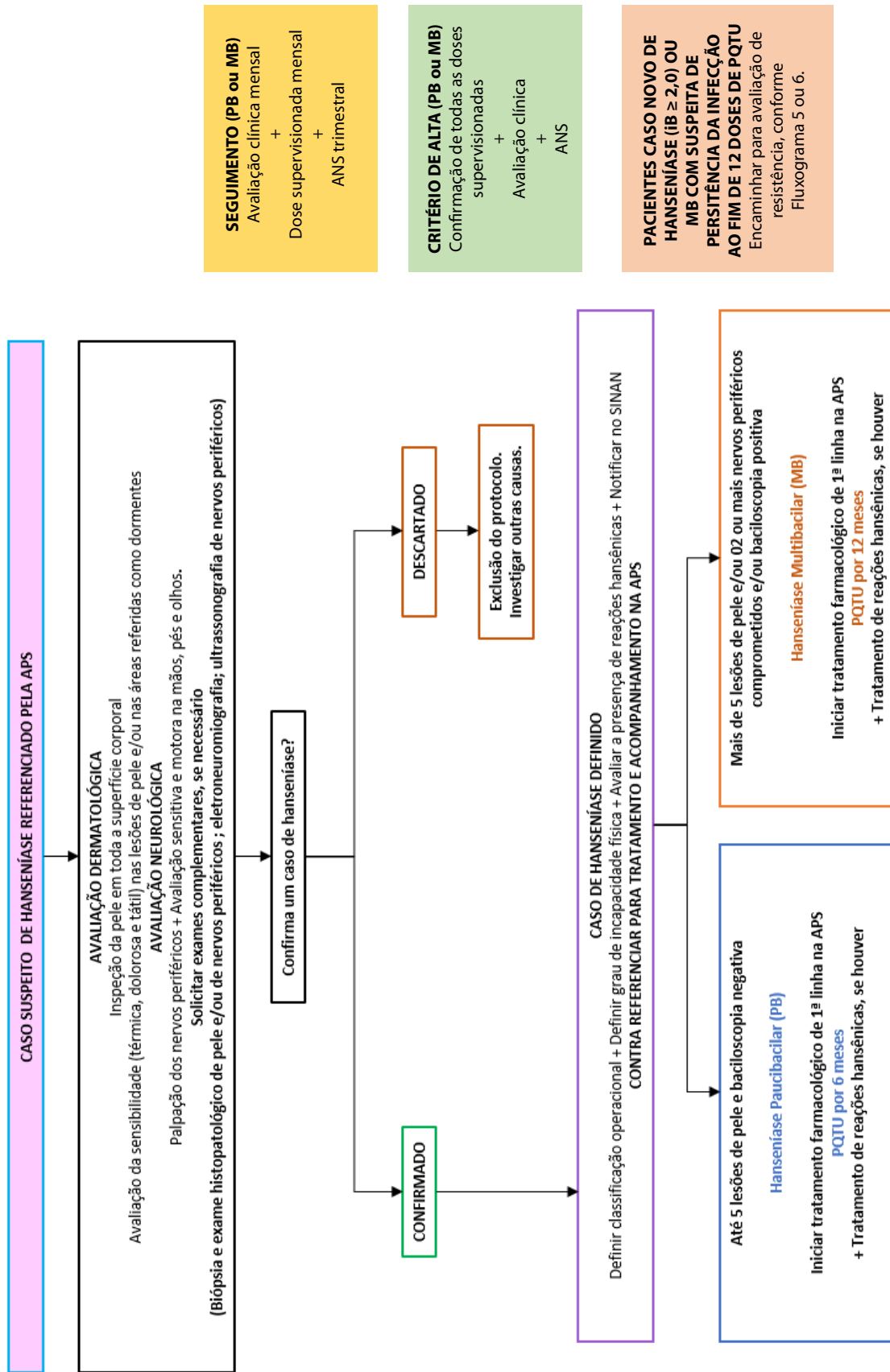


SEGUIMENTO (PB ou MB)
Avaliação clínica mensal + Dose supervisionada mensal + ANS trimestral

CRITÉRIO DE ALTA (PB ou MB)
Confirmação de todas as doses supervisionadas + Avaliação clínica + ANS

PACIENTES CASO NOVO DE HANSEÍASE (IB ≥ 2,0) OU MB COM SUSPEITA DE PERSISTÊNCIA DA INFECÇÃO AO FIM DE 12 DOSES DE PQTU
Encaminhar para avaliação de resistência, conforme Fluxograma 5 ou 6

FLUXOGRAMA 2 – DIAGNÓSTICO DE CASO DE HANSEÍASE NA ATENÇÃO ESPECIALIZADA



SEGUIMENTO (PB ou MB)
Avaliação clínica mensal
+
Dose supervisionada mensal
+
ANS trimestral

CRITÉRIO DE ALTA (PB ou MB)
Confirmação de todas as doses supervisionadas
+
Avaliação clínica
+
ANS

PACIENTES CASO NOVO DE HANSEÍASE (IB ≥ 2,0) OU MB COM SUSPEITA DE PERSISTÊNCIA DA INFECÇÃO AO FIM DE 12 DOSES DE PQTU
Encaminhar para avaliação de resistência, conforme Fluxograma 5 ou 6.

As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria SCTIE/MS nº 67, de 07 de julho de 2022 e pode ser acessada em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20220818_pcdt_hanseníase.pdf