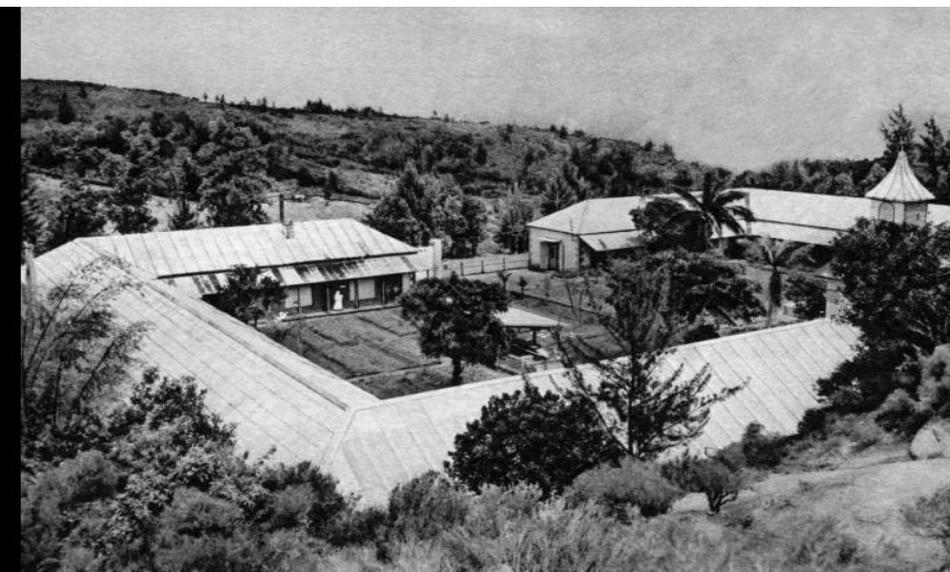


# LA LEPRE

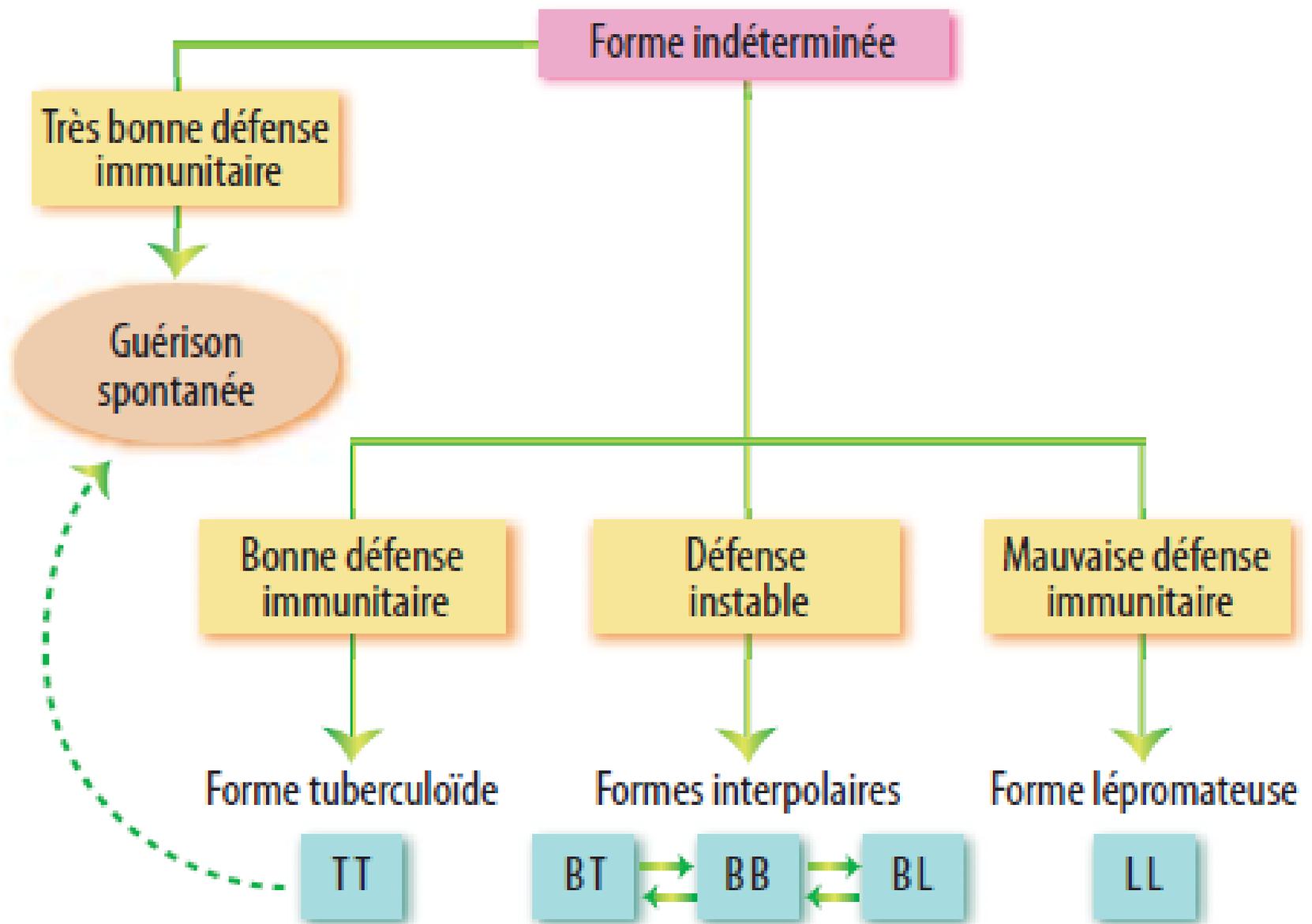
Diagnostic et traitement

Pr. Ass Naoufal HJIRA  
naoufalhjira@gmail.com



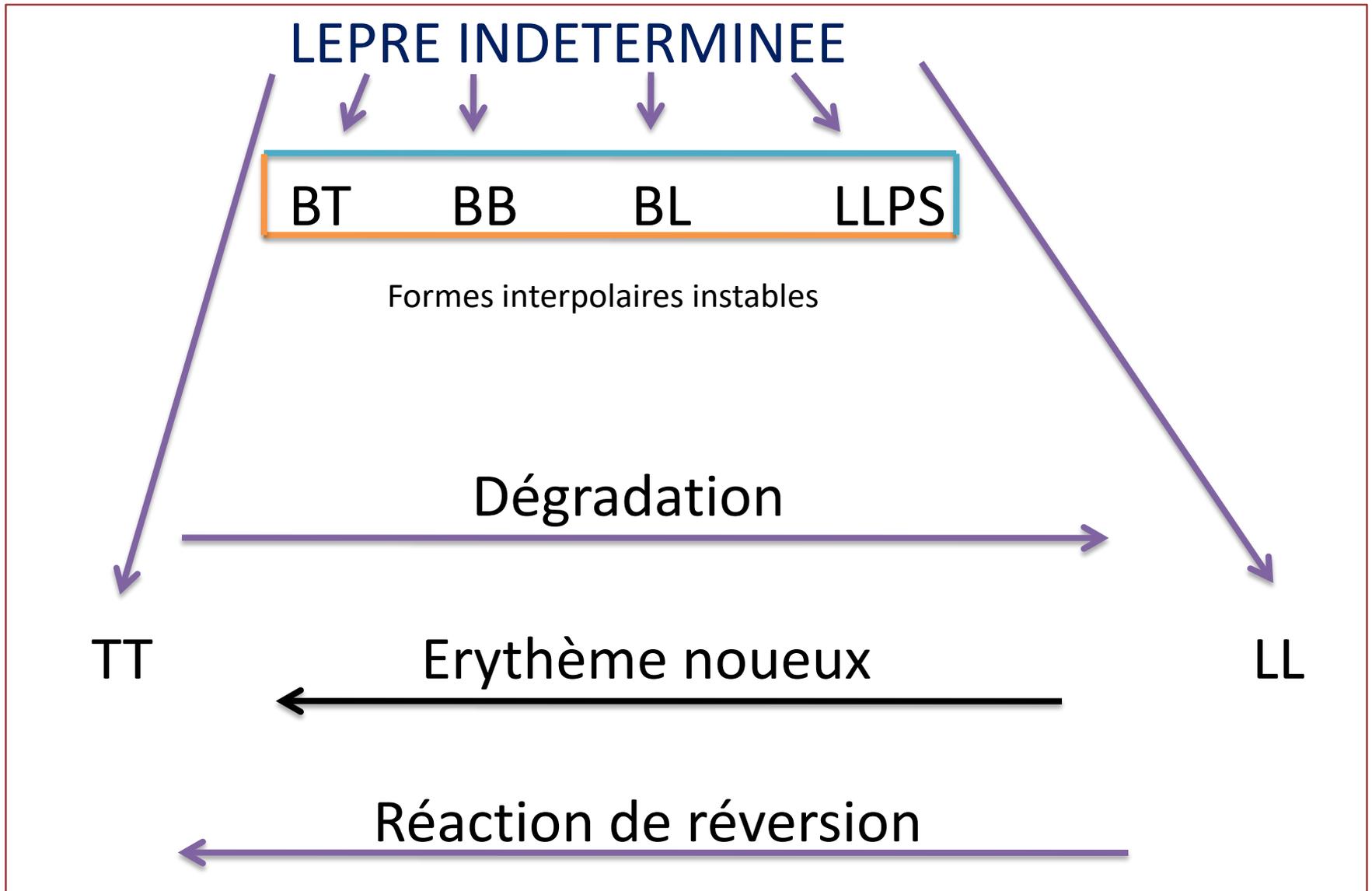
# INTRODUCTION

- Maladie infectieuse chronique, transmissible
- Agent causal : *Mycobacterium leprae* (ML), ou Bacille de Hansen (BH)
- Tropisme du BH pour : peau, muqueuses, système nerveux périphérique
- Maladie à spectre
- Intérêt d'un diagnostic précoce



Classification de Ridley et Jopling

# Classification de RIDLEY et JOPLING



# Classification de l'OMS

## Classification bactériologique (1987)

- Distingue deux groupes de patients :
  - Le groupe paucibacillaire (PB) sans BH détectable à index bacillaire [IB] négatif
  - le groupe multibacillaire (MB) à IB positif pouvant aller de 1+ à 6+

MB → IB +

PB → IB -

- Classification clinique (1998)
  - **PB à lésion unique = SI (single lesion)** 1 lésion, hypo ou anesthésique, maculeuse ou infiltrée, sans atteinte névritique
  - **PB** : 2 à 5 lésions, hypo ou anesthésiques, maculeuses ou infiltrées, hypochromiques ou érythémateuses, de distribution asymétrique ; atteinte d'un seul nerf
  - **MB** :  $\geq 5$  lésions, avec troubles de la sensibilité, maculeuses ou infiltrées, plus symétriques ; atteinte de plrs nerfs

# Diagnostic

**Incubation** : *longue* (6mois à 20 ans)

- F. tuberculoïdes: 3 à 5 ans
- F. lépromateuses : 7 à 10 ans

**Formes cliniques:**

- Lèpre indéterminée
- Lèpre lépromateuse ( LL)
- Lèpre tuberculoïde (LT)
- Formes borderline ( BT, BB, BL)
- Formes particulières

# Test à l'histamine ou test de Pierini

- Exploration de la sensibilité au sein de la lésion.
- Injection de 0,1 ml d'histamine à la périphérie de la lésion.
- Résultats: érythème périphérique réactionnel puis érythème à distance après 1 à 2 min si sensibilité conservée.



Ce **test est négatif** lorsqu'il existe des troubles de sensibilité.

# Test à la pilocarpine ou test d'Arnold

- Exploration de la sudation au niveau de la macule.
- Injection intradermique de 0,1 ml d'une solution à 1‰ de nitrate de pilocarpine au niveau de la lésion → absence de sudation.
- Sièges : visage (front), épaules, dos, membres, fesses

# Bacilloscopie

## Principe:

- \* Recherche du BH dans le suc dermique (muqueuse nasale, lobules des oreilles, lésions cutanées)
- \* Comptage des BH en MO en immersion huileuse
- \* Après coloration de ziehl- Neelson ou fite -faraco
- \* Homogènes/ granuleux
- \* **IB (Index bactériologique)** = nombre de BH/ champ selon l'échelle logarithmique de Ridley :
  - (-) : absence de BH
  - 1+ : 1 à 10 / 100 champs
  - 2+ : 1 à 10 /10 champs
  - 3+ : 1 à 10/ champ
  - 4+ : 10 à 100/ champ
  - 5+ : 100 à 1000/ champ
  - 6+ : + de 1000/ champ
- \* **IM (Index morphologique)** = % des F. homogènes/ 100BH

# IDR à la lèpromine

## ❑ **Principe :**

Injection intradermique de 0,1 ml d'une suspension standardisée de BH tués.

## ❑ **Réaction de Mitsuda ou réaction tardive à la lépromine :**

\* Lecture : 21 à 28 j

\* Positivité : papule érythémateuse, diamètre selon le degré de réponse :

- <3mm : ±
- 3-5mm : +
- 6-10mm : ++
- >10mm ou ulcération : +++

\* Pas de valeur diagnostique, précise le degré d'IMC vis-à-vis du ML.

\* Résultats :

+++ / + : TT, BT                      +/- ou + : BB                      - : BL, LL

## ❑ **Réaction de Fernandez ou réaction précoce à la lépromine :**

- Lecture : 48 à 72h
- Due à une réactivité croisée entre *M. leprae* et d'autres mycobactéries.
- Interprétation difficile

**Tableau 27.1.** Classification de Ridley et Jopling (modifiée).

	<b>TT</b>	<b>BT</b>	<b>BB</b>	<b>BL</b>	<b>LL</b>
Nombre et types de lésions	1 à 5 plaques infiltrées	2 à 10 plaques infiltrées + satellites	Assez nombreuses lésions annulaires	Nombreuses macules, papules, plaques	Nombreuses macules, papules, nodules, infiltration
Sensibilité	Hypoesthésie	Hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale
Bordure	Nette et en relief	Nette et en relief	Bords flous à l'extérieur, nets à l'intérieur	Mal définie	Mal définie
Distribution	Asymétrie	Asymétrie	Tendance à la symétrie	Tendance à la symétrie	Symétrie
Taille	Variable	Variable	Variable	Variable	Petite
Surface	Sèche	Sèche	Plus ou moins luisante	Luisante	Luisante
Atteinte des gros troncs nerveux	Peu fréquente, asymétrique	Fréquente, asymétrique	Oui, surtout si réaction de réversion	Oui, surtout si réaction de réversion	Symétrique
Index bacillaire	Négatif	Négatif ou 1+	2+	3+	4+ ou plus (globi)
Histologie	Infiltrat lymphocytaire, granulome épithélioïde sous-épidermique et profond	Idem TT, mais respect de la zone sous-épidermique	Infiltrat épithélioïde pauvre en lymphocytes	Macrophages spumeux, filets nerveux infiltrés non détruits, bande de Unna	Bande de Unna, macrophages spumeux, bacilles en globi
Risque d'ENL	-	-	-	+	++
Risque de réaction de réversion	-	+	++	++	-

TT : tuberculoïde tuberculoïde ; BT : borderline tuberculoïde ; BB : borderline borderline ; BL : borderline lépromateux ; LL : lépromateux lépromateux.

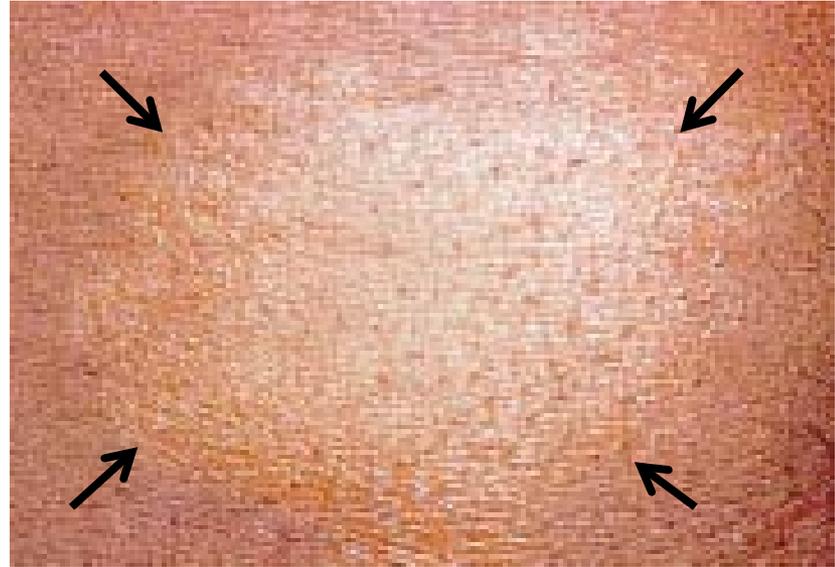
# Lèpre indéterminée

- La forme de début (intérêt diagnostique précoce)
- Passe souvent inaperçue
- C'est la forme de l'enfant essentiellement (30 à 75% des formes de lèpre)



# Clinique

- macule de 2 à 5 cm
  - 1 à 2
  - Arrondie ou ovalaire, Limites floues
  - Achromique ; érythémateuse ou érythémato-achromique
  - Non infiltrée, non squameuse
- Siège : visage (front), épaules, dos, membres, fesses
- Sensibilité thermo-algique diminuée
- Pas de déficit sensitivo-moteur



**Bacilloscopie** : Négative

**IDR à la lèpromine**: Négative

## **Histologie**

- Discret infiltrat lympho-histiocytaire à disposition péri-sudorale et péri-nerveuse, peu spécifique
- Recherche de BH négative

# Diagnostic différentiel

- Eczématide hypochromiante
- Vitiligo
- Pityriasis Versicolore achromiant
- Cicatrices hypopigmentées post-inflammatoires
- Leucomélanodermie de la syphilis
- Hamartomes achromiques et anémiques

## Evolution

Guérison spontanée possible ou évolution vers une forme déterminée

# Lèpre tuberculoïde polaire

Forme polaire stable, cutané-nerveuse.

## Signes cutanés :

- Les Lésions sont peu Nombreuses (1 à 5) peuvent être maculeuses ou infiltrées et n'ont pas de siège préférentiel.
  - **Maculeuses :**
    - Planes
    - Hypochromiques ou érythémateuses
    - Grande taille >5cm
    - Limites nettes par rapport à la peau saine avoisinante
    - bordure peu élevée
    - surface normale ou discrètement squameuse
    - sèche anhidrosique
    - Hypo ou anesthésique à 1, 2 ou 3 modes de sensibilité



## – Infiltrées= Léprides :

- Succédant ou non aux lésions maculeuses
- elles sont en relief
- Hypochromiques ou érythémateuses
- Hypo ou anesthésiques à 1, 2 ou 3 modes de sensibilité

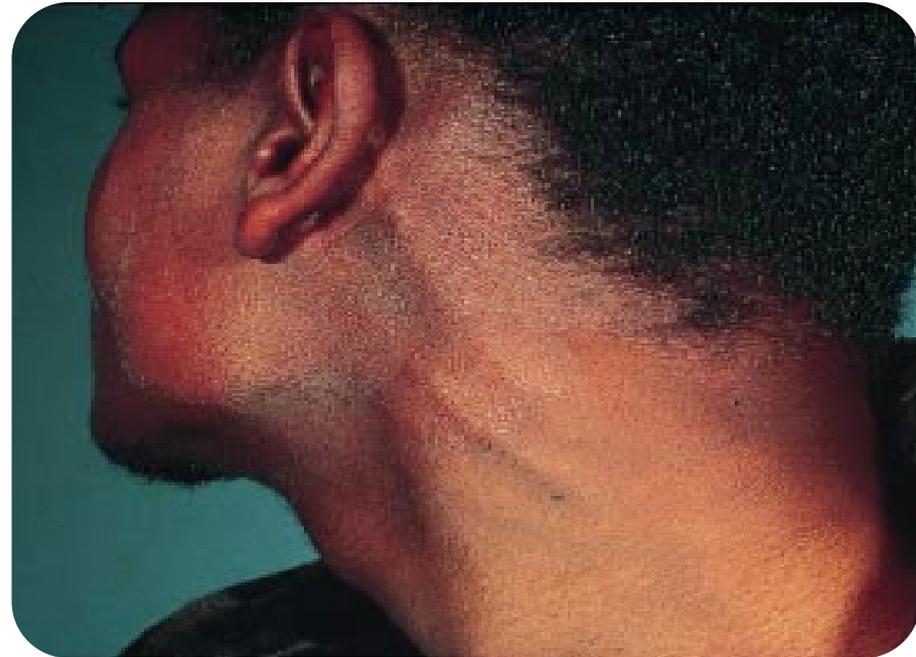


## Signes neurologiques

« névrite tuberculoïde »

### Hypertrophie des nerfs périphériques :

- Les nerfs périphériques touchés sont :
  - N. cubital : gouttière épitrochléenne
  - N. médian : canal carpien
  - N. radial : face dorsale du poignet
  - N. SPE : creux poplité
  - N. tibial post : gouttière rétro-malléolaire interne
  - Plexus cervical superficiel (PCS) : cou
  - N. sus orbitaire : sourcil



## Déficit sensitif ou moteur :

- **Déficit sensitif :**

- hypo ou anesthésie, globale ou dissociée, une partie ou la totalité du territoire → anesthésie « en manchette » aux MS et « en chaussettes » aux MI.
- Conséquences de l'atteinte sensitive : brûlure et blessure accidentelle des extrémités, plaie, mal perforant plantaire (MPP), surinfections, ostéites, amputation

- **Déficit moteur :**

- Faiblesse musculaire puis paralysie
- Amyotrophie
- Déformations des doigts et des orteils







### Atteinte oculaire :

- Paralysie faciale et inoocclusion des paupières
- anesthésie cornéenne → kératites lagophtalmiques et neuroparalytiques

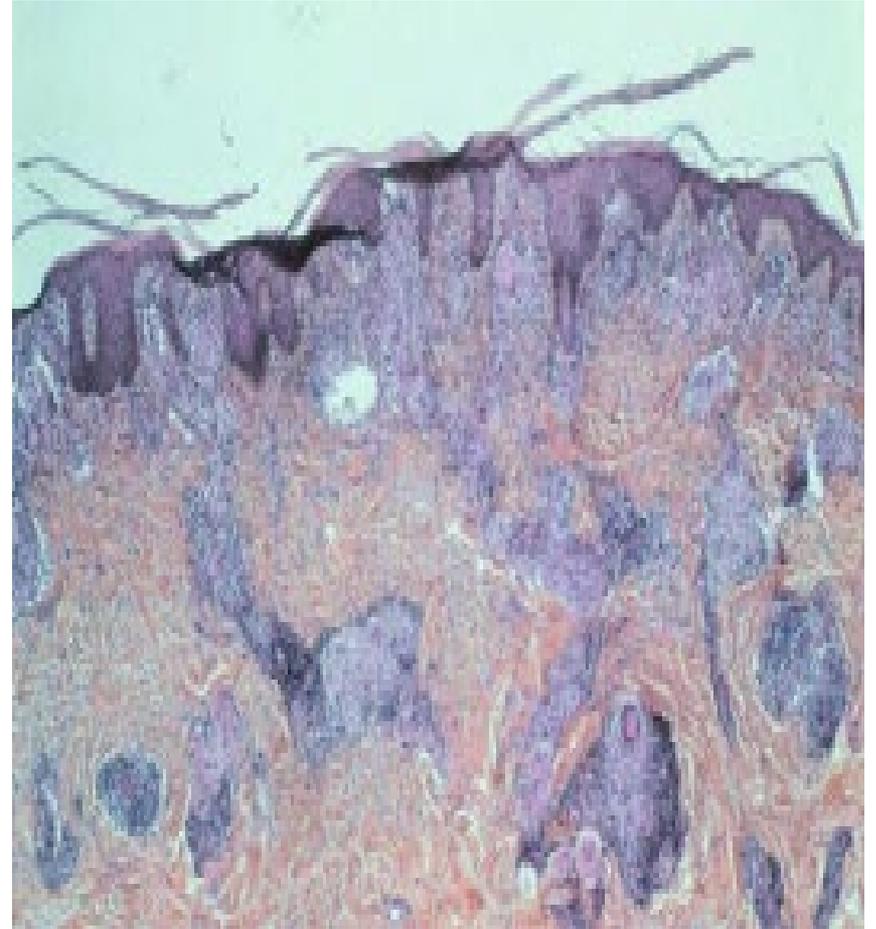
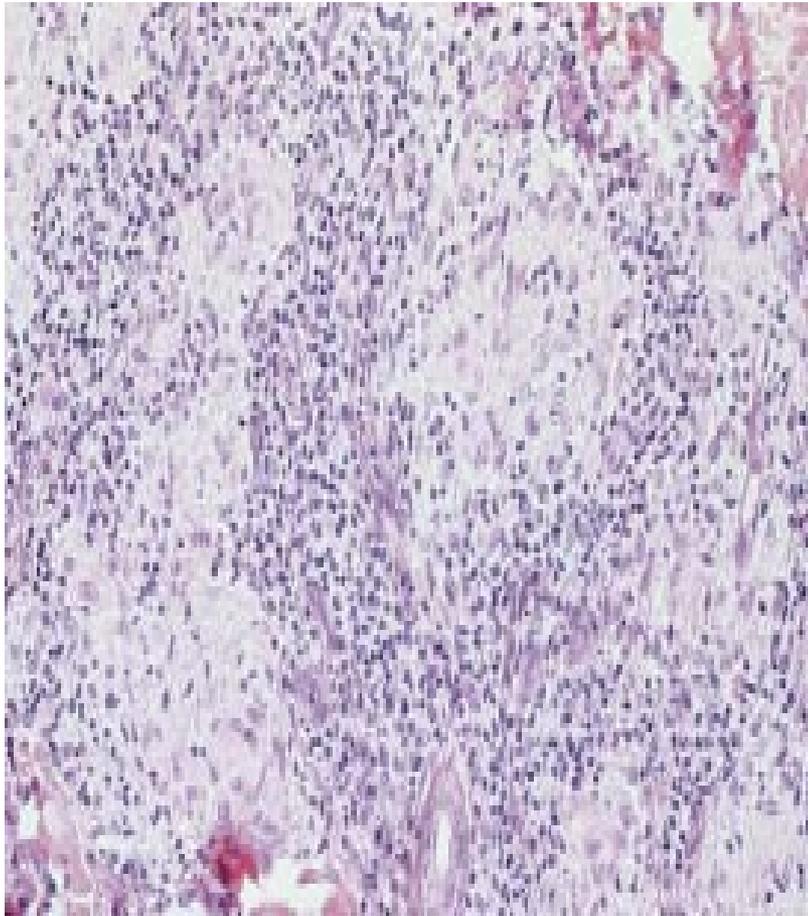
### Autres atteintes :

- ganglions, du foie et des os des extrémités
- Att rénale : 13 à 38% des décès



# Paraclinique

- **Bacilloscopie** : IB négatif
- **Immunologie** : Réaction de Mitsuda positive +++++, voire nécrotique
- **Histologie cutanée** :
  - Derme papillaire et moyen : infiltrat nodulaire à disposition périannexielle et surtout périnerveuse
  - Filets nerveux cutanés et glandes sudorales infiltrés et pfs complètement détruits.
  - Ziehl : exceptionnels ou pas de BH.
- **Exploration de la névrite lépreuse** :
  - Etude de la vitesse de conduction nerveuse ô des troncs suspects cliniquement
  - Biopsie nerveuse : Destruction des fibres nerveuses par le granulome tuberculoïde



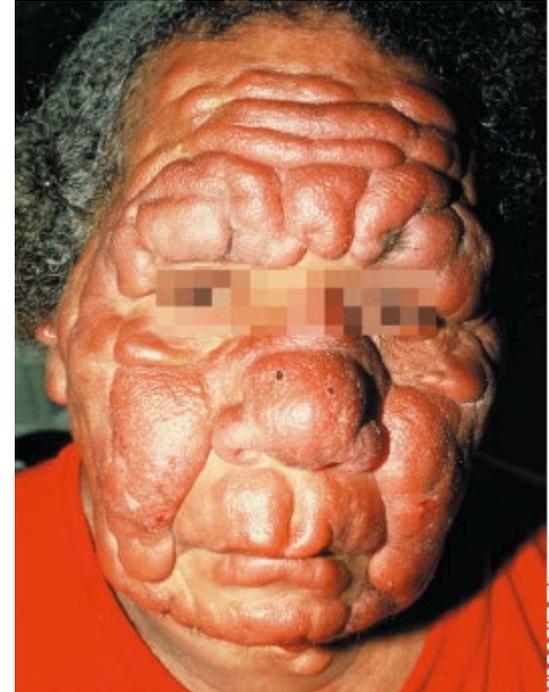
*Lèpre tuberculoïde : aspect histologique de granulome épithélioïde*

# Diagnostics différentiels

- Sarcoïdose
- lupus érythémateux
- psoriasis
- PRG
- Parapsoriasis en plaques ou MF
- Granulome annulaire
- Lichen plan
- Dermatophytie, Leishmaniose

# Lèpre lépromateuse polaire

- Forme polaire stable, la plus contagieuse, et témoignerait d'un faible état immunitaire
- C'est une maladie générale avec atteinte polyviscérale.
- D'emblée ou secondaire à une lèpre indéterminée



# Clinique

## Lésions cutanées :

Elles sont nombreuses, diffuses, symétriques, *sans troubles de la sensibilité ou de la sécrétion sudorale*

Les lésions peuvent être maculeuses, infiltrées et nodulaires.

- Macules :
  - Planes
  - petites 0,5 à 2 cm
  - nombreuses
  - Limites floues/ peau saine avoisinante
  - $\pm$  discrètement hypochromiques sur peau noire, érythémato-cuivrées sur peau blanche
  - Surface généralement normale
  - siègent de manière symétrique sur le dos, la poitrine et le visage
  - Elles n'ont pas tendance à la configuration annulaire

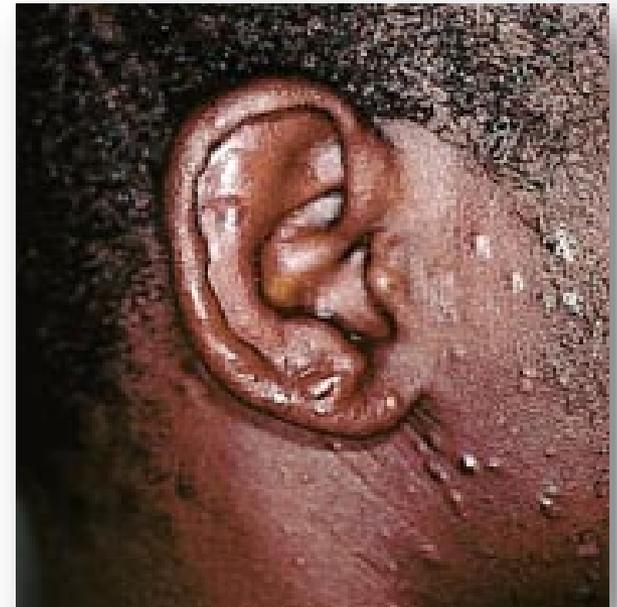
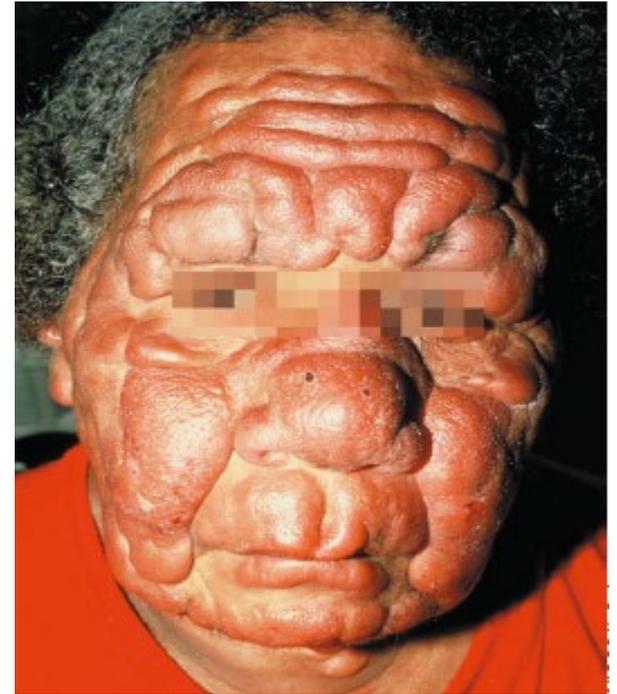


- Lésions infiltrées =  
lépromes =

l'infiltration des Lésions maculeuses qui deviennent papulo-nodulaires, de siège dermique ou hypodermique



- L'infiltration diffuse du visage → « **faciès léonin** » : front épaissi, ridé profondément, sourcils bosselés et glabres, nez et lèvres monstrueux, oreilles élargies, la peau est rouge, brun fauve et glabre
- Faces d'extension des Mb et du tronc dans les formes extensives : parfois.



Signes neurologiques : L'atteinte névritique est **multiple, bilatérale et symétrique**

- Elle reste assez longtemps silencieuse à type d'hypertrophie isolée
- Les Déficits sensitivo-moteurs sont généralement provoqués par la **survenue d'états réactionnels**.  
L'aggravation des Signes nerveux est remarquée en cas d'amélioration de l'atteinte cutanée.
  - Hypertrophie nerveuse : modérée, douloureuse, en cordon empâté, en chapelet
  - Déficits sensitivo-moteurs : fourmillements, hypoesthésie diffuse des extrémités en gants et en chaussettes, motricité longtemps conservé, trophiques absents au début

- Autres atteintes spécifiques

Atteinte ORL : 80% des LL (ML ds les muqueuses)

- **Atteinte buccale** : Lépromes au nv lèvres, voile du palais, rarement la langue, exceptionnellement, ulcérations du palais.
- **Atteinte nasale** : 3 stades
  - La **rhinite scléreuse** : stade initial. Muq congestive avec parfois des granulations jaunâtres ou grisâtres sur les cornets inférieurs.
  - La **rhinite muco-purulente et croûteuse** : volumineux lépromes et un épistaxis.
  - La **rhinite atrophique** : intéresse la muq et la s/ muq avec résorption du cartilage puis des Os propres du nez → « nez en lorgnette » ou « nez en selle ».
- **Atteinte laryngée** : Fréquente (30 à 60%)
  - Atteinte de l'épiglotte

## Atteinte oculaire :

- Fréquente, 1 à 2% des cas de cécité en pays d'endémie.
- Lésions détectées rarement avant la 5<sup>ème</sup> année d'évolution
- Clinique :
  - Sécheresse oculaire par infiltration canaux lacrymaux
  - Micronodules conjonctivaux
  - Kératite ponctuée

## Atteinte ostéo-articulaire et troubles trophiques

- Simples arthralgies
- mono ou polyarthrite
- Syndrome des « doigts boudinés »
- Lésions osseuses tardives : géodes, pseudo-kystes, ostéoarthrite.
- Troubles trophiques et mal perforant plantaire



Infiltration oedémateuse du dos de la main droite avec aspect boudiné des doigts au cours d'une lèpre lepromateuse

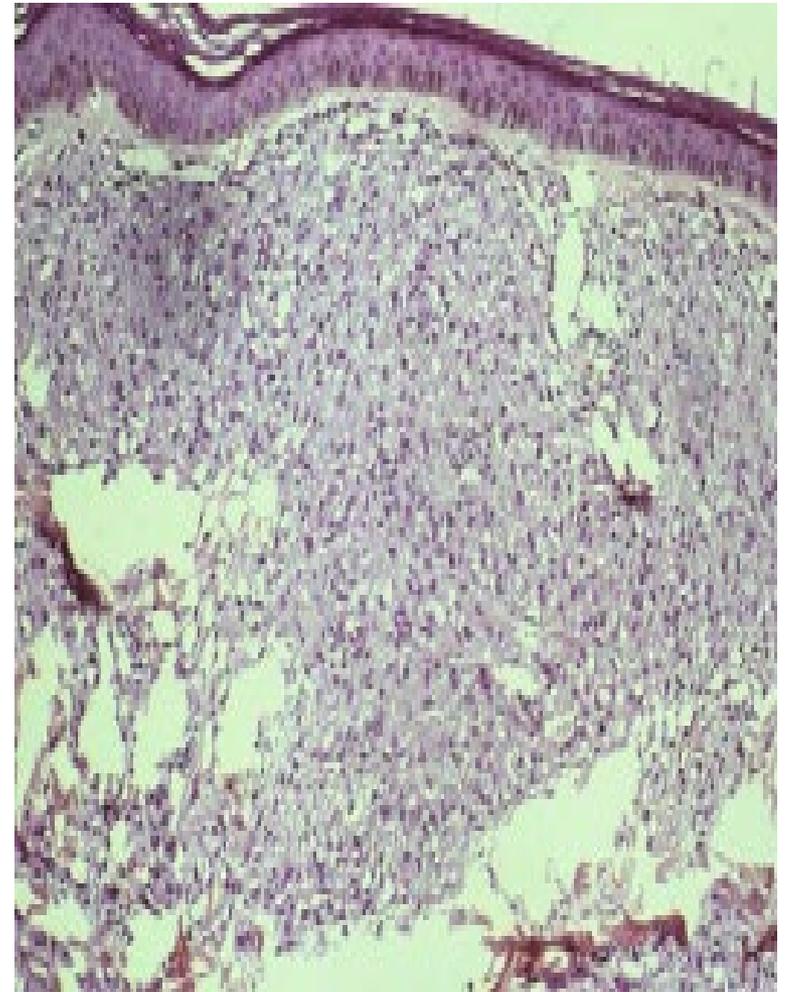
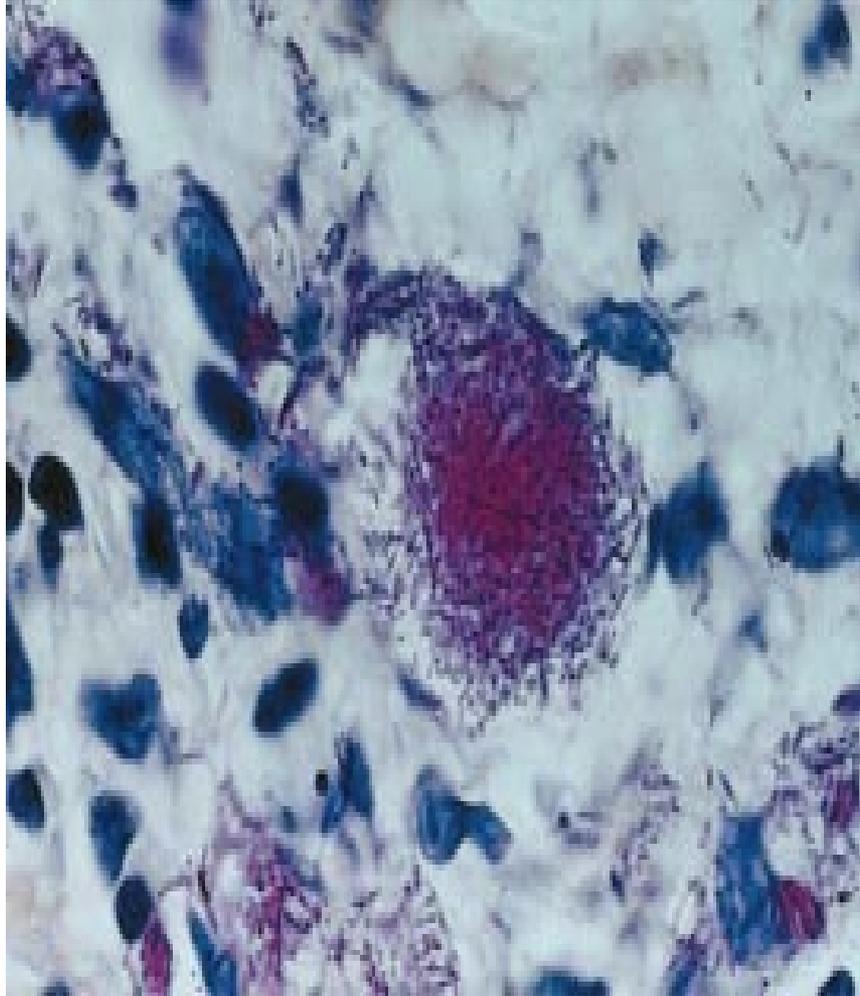
## Atteinte d'autres organes :

Des infiltrats lépromateux ou des BH sont retrouvés dans :

- Ganglions : polyadénopathie (95% des cas au moment du Dc)
- Foie : sans traduction clinique, pfs perturbations biologiques
- Moelle Osseuse, rate, cellules endothéliales : asymptomatique
- Organes génitaux externes chez l'homme : orchite, orchépididymite non douloureuse → atrophie testiculaire, infantilisme (enfant), stérilité et gynécomastie bilatérale (adulte)
- Poumon, cœur, cerveau, tube digestif
- Fièvre, AEG

# Paraclinique

- ***Bacilloscopie*** : fortement positif avec disposition en globi : IB 5+ à 6+ et IM élevé
- ***Mitsuda*** : négative
- ***Histologie cutanée*** :
  - infiltrat très dense monomorphe fait de Cellules histiocytaires au cytoplasme spumeux riche en BH = Cellules de VIRCHOW caractéristique de la LL.
  - L'infiltrat respecte le derme papillaire dont il est séparé d'une bande claire caractéristique = bande de Unna. Cet infiltrat est péri-annexiel, péri nerveux et péri capillaire non destructeur.
  - BH sont nombreux, souvent regroupés en amas ou « globi » dans les histiocytes et les nerfs



*Lèpre lépromateuse : coloration de Zielh-Neelsen ; présence de nombreux bacilles de Hansen en globi*

# Formes borderlines

- Variétés intermédiaires de lèpre entre les deux formes polaires
- Caractérisés par un état immunitaire instable
- Elles peuvent apparaître d'emblée ou succéder à une forme indéterminée

***Forme borderline tuberculoïde***

**Tableau 27.1.** Classification de Ridley et Jopling (modifiée).

	<b>TT</b>	<b>BT</b>	<b>BB</b>	<b>BL</b>	<b>LL</b>
Nombre et types de lésions	1 à 5 plaques infiltrées	2 à 10 plaques infiltrées + satellites	Assez nombreuses lésions annulaires	Nombreuses macules, papules, plaques	Nombreuses macules, papules, nodules, infiltration
Sensibilité	Hypoesthésie	Hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale
Bordure	Nette et en relief	Nette et en relief	Bords flous à l'extérieur, nets à l'intérieur	Mal définie	Mal définie
Distribution	Asymétrie	Asymétrie	Tendance à la symétrie	Tendance à la symétrie	Symétrie
Taille	Variable	Variable	Variable	Variable	Petite
Surface	Sèche	Sèche	Plus ou moins luisante	Luisante	Luisante
Atteinte des gros troncs nerveux	Peu fréquente, asymétrique	Fréquente, asymétrique	Oui, surtout si réaction de réversion	Oui, surtout si réaction de réversion	Symétrique
Index bacillaire	Négatif	Négatif ou 1+	2+	3+	4+ ou plus (globi)
Histologie	Infiltrat lymphocytaire, granulome épithélioïde sous-épidermique et profond	Idem TT, mais respect de la zone sous-épidermique	Infiltrat épithélioïde pauvre en lymphocytes	Macrophages spumeux, filets nerveux infiltrés non détruits, bande de Unna	Bande de Unna, macrophages spumeux, bacilles en globi
Risque d'ENL	-	-	-	+	++
Risque de réaction de réversion	-	+	++	++	-

TT : tuberculoïde tuberculoïde ; BT : borderline tuberculoïde ; BB : borderline borderline ; BL : borderline lépromateux ; LL : lépromateux lépromateux.



*Lèpre « borderline » tuberculoïde (BT) : grande lésion infiltrée, à bordure nette avec de petites lésions satellites*



***Forme borderline lépromateuse***

**Tableau 27.1.** Classification de Ridley et Jopling (modifiée).

	<b>TT</b>	<b>BT</b>	<b>BB</b>	<b>BL</b>	<b>LL</b>
Nombre et types de lésions	1 à 5 plaques infiltrées	2 à 10 plaques infiltrées + satellites	Assez nombreuses lésions annulaires	Nombreuses macules, papules, plaques	Nombreuses macules, papules, nodules, infiltration
Sensibilité	Hypoesthésie	Hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale
Bordure	Nette et en relief	Nette et en relief	Bords flous à l'extérieur, nets à l'intérieur	Mal définie	Mal définie
Distribution	Asymétrie	Asymétrie	Tendance à la symétrie	Tendance à la symétrie	Symétrie
Taille	Variable	Variable	Variable	Variable	Petite
Surface	Sèche	Sèche	Plus ou moins luisante	Luisante	Luisante
Atteinte des gros troncs nerveux	Peu fréquente, asymétrique	Fréquente, asymétrique	Oui, surtout si réaction de réversion	Oui, surtout si réaction de réversion	Symétrique
Index bacillaire	Négatif	Négatif ou 1+	2+	3+	4+ ou plus (globi)
Histologie	Infiltrat lymphocytaire, granulome épithélioïde sous-épidermique et profond	Idem TT, mais respect de la zone sous-épidermique	Infiltrat épithélioïde pauvre en lymphocytes	Macrophages spumeux, filets nerveux infiltrés non détruits, bande de Unna	Bande de Unna, macrophages spumeux, bacilles en globi
Risque d'ENL	-	-	-	+	++
Risque de réaction de réversion	-	+	++	++	-

TT : tuberculoïde tuberculoïde ; BT : borderline tuberculoïde ; BB : borderline borderline ; BL : borderline lépromateux ; LL : lépromateux lépromateux.



*Lèpre « borderline » lépromateuse : lésions annulaires multiples, à bordure large et lésions papuleuses à type de lépromes*

***Forme borderline borderline***

**Tableau 27.1.** Classification de Ridley et Jopling (modifiée).

	<b>TT</b>	<b>BT</b>	<b>BB</b>	<b>BL</b>	<b>LL</b>
Nombre et types de lésions	1 à 5 plaques infiltrées	2 à 10 plaques infiltrées + satellites	Assez nombreuses lésions annulaires	Nombreuses macules, papules, plaques	Nombreuses macules, papules, nodules, infiltration
Sensibilité	Hypoesthésie	Hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale ou hypoesthésie	Normale
Bordure	Nette et en relief	Nette et en relief	Bords flous à l'extérieur, nets à l'intérieur	Mal définie	Mal définie
Distribution	Asymétrie	Asymétrie	Tendance à la symétrie	Tendance à la symétrie	Symétrie
Taille	Variable	Variable	Variable	Variable	Petite
Surface	Sèche	Sèche	Plus ou moins luisante	Luisante	Luisante
Atteinte des gros troncs nerveux	Peu fréquente, asymétrique	Fréquente, asymétrique	Oui, surtout si réaction de réversion	Oui, surtout si réaction de réversion	Symétrique
Index bacillaire	Négatif	Négatif ou 1+	2+	3+	4+ ou plus (globi)
Histologie	Infiltrat lymphocytaire, granulome épithélioïde sous-épidermique et profond	Idem TT, mais respect de la zone sous-épidermique	Infiltrat épithélioïde pauvre en lymphocytes	Macrophages spumeux, filets nerveux infiltrés non détruits, bande de Unna	Bande de Unna, macrophages spumeux, bacilles en globi
Risque d'ENL	-	-	-	+	++
Risque de réaction de réversion	-	+	++	++	-

TT : tuberculoïde tuberculoïde ; BT : borderline tuberculoïde ; BB : borderline borderline ; BL : borderline lépromateux ; LL : lépromateux lépromateux.

# *Forme lépromateuse subpolaire*

- Située entre la BL et la LL
- Association de Lésions annulaires ou de zones d'anesthésie au sein de Lésions classiques de type LL
- Atteinte neurologique asymétrique



# Formes particulières de la lèpre

## Lèpre neurologique pure

- Rare, Inde++
- Atteinte neurologique isolée, elle peut être :
  - de type tuberculoïde (Mitsuda positif) : 1 ou 2 nerfs
  - ou lépromateuse (Mitsuda négatif) : bilatérale et symétrique
- Elle est rarement diagnostiquée au stade d'hypertrophie nerveuse, souvent au stade de troubles sensitivo-moteurs

## Lèpre de Lucio Latapi

- Décrite au Mexique en 1948
- Forme lépromateuse polaire diffuse
- Clinique :
  - **Infiltration cutanée diffuse** d'installation progressive
  - Sans nodule
  - Aspect brillant « succulent » de la peau, myxoedématoïde
  - La chute des sourcils, des cils, et du duvet corporel sont constant, Plus rarement, poils pubiens, axillaires et cheveux atteints

## Lèpre histoïde de Wade

- 8 à 13% des F. lépromateuses
- F. lépromateuse polaire particulière par son aspect clinique et histologique
- Initialement décrite comme plus fréquente au cours des récurrences des LL résistantes à la DDS
- Peut s'observer comme forme initiale



## Lèpre et grossesse

- Contamination in utéro → Enfant hypotrophe
- Aggravation de la maladie possible (3<sup>ème</sup> Trimestre)
- Grossesse = cause déclenchante d'ENL

## Lèpre de l'enfant :

- 4 à 27%
- A tous les âges, max 5-14 ans, Sex-ratio=1
- Formes fréquentes : F. Tuberculoïde polaire et Lèpre Inderminée
- Aspect similaire aux formes de l'adulte

## Lèpre et infection par le VIH :

- Pas de recrudescence de lèpre
- Augmentation des F. multibacillaires parmi les nouveaux cas co-infectés par le VIH
- Poussées névritiques plus fréquentes
- Réponse au traitement  $\equiv$  séronégatifs

# LEPRE INDETERMINEE

BT BB BL LLPS

Formes interpolaires instables

TT

LL

Dégradation

Erythème noueux

Réaction de réversion

# ETATS REACTIONNELS

- Deux types :
  - Réaction de type 1 : la réaction de réversion et la réaction de dégradation : témoignent d'un déséquilibre de l'immunité cellulaire
  - Réaction de type 2 : l'ENL et le phénomène de Lucio : témoignent d'un déséquilibre de l'immunité humorale avec formation de complexes Ag-AC.
- Urgences thérapeutiques
- Risque de séquelles neurologiques définitives

# Réactions de type 1

## Réaction de réversion « up grading reaction »

Apparition brutale d'œdème, d'une **turgescence des lésions préexistantes**, qui peuvent s'ulcérer

Atteinte nerveuse fait la gravité de RR :

**Névrite** aiguë ou subaiguë, hypertrophique, douloureuse, déficitaire

Une déformation moniliforme d'un nerf doit faire craindre un abcès nerveux.

La **Paralysie** et/ou **anesthésie** totale dans quelques heures ou jours

**urgence ttt**

Ténosynovite, polyarthrite

Poussées d'iridocyclite ou d'uvéite



## Réaction de dégradation : « Down grading »

- Déplacement vers pôle lépromateux (absence de traitement)
- C'est une évolution naturelle de la Mie sans ttt
- Clinique :
  - Augmentation du nombre et la taille des lésions avec aspect de plus en plus lépromateux polaire
  - œdème des extrémités et du visage
  - **Signes généraux** : AEG, amaigrissement, Fièvre +++
  - Atteinte névritique discrète
- Bacilloscopie : augmentation de l'IB

# Réactions de type 2

## Erythème noueux lépreux (ENL)

- Assimilé à une maladie à complexes immuns
- Pas de modification de l'IMC
- Ne s'observe que chez les patients lépromateux (BL, LLs et LL)
- Apparition : Avant et surtout durant les 1ères années du traitement
- **Récidivant +++**
- Poussées sont provoquées par les infections intercurrentes, grossesse, stress

- Nodules dermohypodermiques
- Atteinte névritique habituelle
- Signes systémiques
  - Polyadénopathies douloureuses
  - Arthralgies ou arthrites
  - Épisclérite ou iridocyclite
  - Orchiépididymite
  - Glomérulonéphrite aiguë avec protéinurie et hématurie
- Biologie
  - Hyperleucocytose à PNN
  - Syndrome inflammatoire (VS, CRP, Fibrinogène élevées)

# **TRAITEMENT DE LA LEPRE**

- Traitement précoce avant l'installation des complications
- Eradication de la lèpre
- Traitement des séquelles
- Qualité de vie des patients



## Antibiotiques utilisés classiquement

### *La Rifampicine : Rifadine*

- Le plus puissant antibacillaire : Activité bactéricide très forte
- Action : inhibe l'ARN polymérase
- Résistance : très rare
- Présentation : gélules de 300mg
- Dose habituelle : 10mg/Kg/j soit 600mg par j ou par mois

## *La Dapsone (DDS) : Disulone*

- Synthétisée en 1908
- la 4'4 diaminodiphényl-sulfone (DDS) ou sulfone – mère appelé dapsone, a une structure chimique proche des sulfamides.
- Inhibe la synthèse de l'acide folique
- Bactériostatique vis- à – vis du BH, et anti-inflammatoire
- Présentation : Cp de 100mg.
- Posologie : 100mg/j chez l'adulte et 2mg/Kg chez l'enfant.
- Métabolisme : acétylée dans le foie et secrétée par la rein

## **La Clofazimine : Lamprène**

- C'est le chef de file des riminophénazine
- Réservé à l'usage hospitalier. AMM dans lèpre MB
- **Mode d'action :**
  - Inhibe la réplication de l'ADN.
  - Activité bactériostatique vis-à-vis du BH.
- Action anti-inflammatoire : mise à profit dans le traitement de certains épisodes réactionnels.
- Activité protectrice au niveau des nerfs
- Rôle préventif vis-à-vis des poussées d'ENL quand elle est prescrite en continu.
- Aucun cas de résistance acquise n'a pu être prouvée.
- **Présentation :** gélules de 50 à 100 mg.
- **Posologie :** 2 à 5 mg/Kg selon les schémas : 100mg/j ou 300 mg/mois

- **Effets secondaires** : sont quasi- constants
  - Pigmentation rouge orangée et violacée, sécheresse cutanée.
  - Coloration rouge des urines, des larmes, de la sueur, du lait maternel et des selles, effets lentement régressifs à l'arrêt du traitement (6 à 9 mois)
  - Dépôts cornéens sans troubles de vision
  - Non tératogène, mais peut donner une pigmentation orangée ou violine au Nouveau-né.
- **Contre-Indications** : Grossesse (1<sup>er</sup> trimestre), Insuffisance hépatique et rénale



## Nouveaux antibacillaires

Certains antibiotiques ont été testés dans la lèpre, malgré l'efficacité constante, jusqu'à présent, de la polychimiothérapie conventionnelle

- Ofloxacine
- Minocycline
- Clarithromycine

# Protocole PCT OMS (1981)



- **Forme paucibacillaire IB = 0**  
Rifampicine 600 mg 1 fois/mois  
+  
Disulone 100 mg/jour
- **Forme multibacillaire IB  $\geq$  1**  
Rifampicine 600 mg 1 fois/mois  
+  
Disulone 100 mg/jour  
+  
Lamprène 50 mg/jour et 150 mg 1 fois/mois
- **Rechutes 1%** (  $\frac{3}{4}$  dans les 5 ans)

Pendant **6 mois**

Pendant **24 mois**  
ramené à  
**12 mois en 1997**

# Protocole «riche » ( Europe, DOM TOM, USA)

- **Formes TT, BT**

Rifampicine 600 mg/jour

+

Disulone 100 mg/jour

Ou Lamprène 100 mg/jour

Jusqu'à guérison clinique

- **Formes BB, BL, LL**

Rifampicine 600 mg /jour

+

Disulone 100 mg/jour

+

Lamprène 100 mg/jour

Jusqu'à négativation bactériologique  
1+ / 6 à 12 mois

# Nouveaux protocoles

- **Protocole court 1 mois:**

- Rifampicine 600 mg/jour
- Ofloxacine 400 mg/jour

- **Forme SL: traitement minute ROM**

- Rifampicine 600 mg
- Ofloxacine 400 mg
- Minocycline 100 mg

( à réserver à lésion unique cutanée avec diagnostic confirmé et surveillance)

- **Essai protocole intermittent mensuel:**

- ROM: forme PB 3 à 6 mois, forme MB 12 à 24 mois
- PMM: Rifapentine 600 mg+ Moxifloxacine 400 mg+ Minocycline

**Mais....recul?**

# Traitement des réactions

## Urgence médicochirurgicale

Ne pas interrompre le Tt antilépreux

### Reversion

Peau: inflammation, ulcération  
Nerf: hypertrophie, douleur, déficit  
Durée 6 semaines

Immobilisation en position neutre  
AINS, antalgiques, dermocorticoïdes  
Surveillance clinique/ 8 j  
Si déficit

**Prédnisonne** 1 mg/kg/jour sur 3 à 6 mois  
Chirurgie; neurolyse urgente ( abcès,  
hyperalgie, résistance, tibial post)  
Ou différée de quelques semaines si  
déficit

### Erythème noueux

Signes généraux+++  
Peau: nouures confluentes, ulcération  
Nerf: hypertrophie, douleur, déficit  
Iridocyclite, glomérulonephrite

Repos  
AINS, antalgiques ( 15 jours)  
Surveillance clinique  
Si aggravation

**Thalidomide** 400mg/jour ↓ 100 mg/sem  
**Prédnisonne** 0.5 à1 mg/kg/jour ↓ sur des  
mois  
**Lamprène** 300 mg/jour  
**Pentoxifylline** 1200- 2400 mg/jour  
Neurolyse si déficit persistant

Signes  
de  
gravité

Formes  
légères

Formes  
graves  
( hôpital)

# PREVENTION

## A/ Prévention primaire :

- Lutter contre « **complexe de la pauvreté** » : relever le niveau social, rôle important INDH+++
- Hygiène de vie correcte, l'isolement n'est pas indiqué (plus de place des léproseries)+++ , sauf **les nouveau-nés de leurs mères**
- Chimio prophylaxie : pas de consensus
- Vaccination anti-hansénienne : essai de vaccination en cours de développement

## B/ Prévention secondaire :

- Dépistage précoce = meilleur moyen pour traitement précoce : prévenir les infirmités et rompre la chaîne de contamination.
- Pays à forte endémicité : examen systématique de toute la population
- Pays à faible endémicité : examen de certains groupes : contacts familiaux, voisins, écoliers, militaires
- Traitement précoce + régulier par PCT

- Surveillance des contacts :

- Au moins 5 ans après l'achèvement du traitement

- Priorité aux :

- Contacts des malades MB
- Contacts de moins de 15 ans



## C/ Prévention tertiaire :

- Traitement des invalidités : Un lépreux ne doit souffrir d'aucune invalidité à part celles trouvées irréversibles au moment du diagnostic.
- La rééducation fonctionnelle post-opératoire et prolongée est indispensable au maintien des bons résultats chirurgicaux
- Réadaptation des malades : par le TRT antibacillaires + Exercices spécifiques physiques avant et après chirurgie reconstructrice.

- Démystification :

- Réinsertion socio- familiale.

- Réduire au minimum l'éloignement du malade de son milieu
- La ségrégation des lépreux en milieu fermé : inhumaine & inefficace

- L'isolement des lépreux non bacillifères n'est pas envisageable.

- Réhabilitation professionnelle :

- reprendre la profession antérieure s'il s'agit d'une profession sédentaire.
- Si trouble important de sensibilité : travaux sans danger de traumatismes thermiques ou caustiques.
- Recyclage technique.



# CONCLUSION

- La lèpre est une maladie infectieuse peu contagieuse
- Grand polymorphisme clinique → Maladie à spectre
- Traitement actuel est très efficace grâce à la PCT
- Le **taux de détection** des nouveaux cas est **stable** depuis de nombreuses années
- « **réservoir** » infectieux relativement important
- Le moindre relâchement dans la lutte contre la lèpre risquerait de faire remonter les courbes de prévalence