

LA LEPRE

La lèpre, ou maladie de Hansen, est une infection chronique bactérienne causée par *Mycobacterium leprae* qui atteint la peau, les nerfs périphériques et les muqueuses des voies aériennes supérieures. C'est une maladie connue depuis l'Antiquité. Pendant très longtemps, la lèpre a été considérée comme étant une maladie honteuse et les lépreux étaient enfermés dans des léproseries.

I) La lèpre : un problème de santé publique

La lèpre a connu un recul important dans toutes les régions du monde en quelques dizaines d'années. On estime en effet que la prévalence de la maladie dans le monde a diminué de 90% entre 1985 et 2008.

Depuis sa création en 1945, l'OMS a considéré la lèpre comme un problème de santé publique mais aucun traitement n'était réellement efficace à l'époque pour traiter les patients atteints.

De 1982 à 1990 : Mise en place de la PCT

En 1982, l'OMS instaure progressivement la polychimiothérapie anti-lépreuse (PCT) au niveau mondial. L'accès gratuit et élargi à la PCT a permis une décroissance certaine, régulière et importante des nouveaux cas de lèpre détectés dans le monde.

De 1991 à 1999 : Stratégie d'élimination

En mai 1991, l'OMS a adopté la résolution WHA44 visant à éliminer la lèpre et engageant les gouvernements des pays d'endémie à atteindre une prévalence inférieure à 1 cas pour 10 000 habitants avant l'an 2000. Il y a alors eu une utilisation intensive de la PCT et la couverture géographique de son utilisation a augmenté de 42% en 1991 à 100% en 1997.

A partir de 2000 : "Stratégie d'élimination intensive" ou "Dernière ligne droite"

Certains pays classés comme région 1 par l'OMS (Angola, Brésil, Guinée, Inde, Indonésie, Madagascar, Mozambique, Myanmar, Népal, Niger, République centrafricaine et République Démocratique du Congo) n'avaient pas atteint l'objectif de prévalence. Dans ces pays, l'objectif du plan stratégique de l'OMS (2000) est de :

- « permettre à tous les services de santé des districts d'endémie de diagnostiquer et de soigner la lèpre »
- « promouvoir le dépistage des cas en informant le public sur la maladie et en encourageant les personnes présentant des lésions cutanées suspectes à se présenter pour être soignées »
- « modifier l'image de la lèpre dans la communauté par des informations, une éducation et un plaidoyer »

En 2001, la prévalence de la lèpre au niveau mondial était de 763 000. Depuis elle est en baisse : 249 007 en 2008 et 213 036 au début de 2009. La stratégie mondiale « d'allègement de la charge hansénienne et de maintien des activités de lutte contre la lèpre (2006-2010) » mise en place par l'OMS commence donc à porter ses fruits : le nombre de nouveaux cas par an diminue progressivement dans de nombreux pays. Le dépistage précoce des nouveaux cas et le traitement rapide par la PCT ont été des moyens efficaces pour réduire la charge de morbidité dans de nombreux pays d'endémie. Début 2008, certains pays comme le Brésil, le Népal et le Timor Leste n'ont toujours pas atteint l'objectif d'élimination de la lèpre. Il est donc important de maintenir les activités de lutte anti-lépreuse.

En France métropolitaine, on détecte plus de 20 nouveaux cas tous les ans. Ces cas touchent des patients originaires des DOM-TOM ou de pays d'endémie et exceptionnellement, des patients métropolitains ayant séjourné en zone d'endémie.

II) La lèpre : physiopathologie, diagnostic et traitement

La lèpre est due à *Mycobacterium leprae* (bacille de Hansen), un bacille alcool-résistant (BAAR) ayant un tropisme particulier pour la peau et les cellules de Schwann des nerfs périphériques. Le réservoir est quasiment uniquement humain. La transmission se fait par les sécrétions nasales des patients et seules les formes multibacillaires sont contagieuses. L'incubation dure plusieurs années et l'apparition des signes cliniques est retardée : les patients ayant une forme multibacillaire peuvent donc contribuer à disséminer la maladie.

Il y a plusieurs facteurs favorisant la maladie :

- les conditions environnementales défavorables : promiscuité, malnutrition...
- une prédisposition génétique (le gène PARK 2 notamment)

La pénétration des bacilles dans l'organisme se fait par voie ORL. Elle provoque une réponse immunitaire de type cellulaire. Le niveau de cette réponse immunitaire détermine l'évolution de la maladie soit vers :

- une élimination des bacilles sans maladie
- une multiplication « contrôlée » provoquant alors une atteinte clinique limitée (**forme tuberculoïde** ou **paucibacillaire**)
- une dissémination des bacilles entraînant une atteinte diffuse (**forme lépromateuse** ou **multibacillaire**)

Forme clinique	Signes cliniques		Diagnostic	Traitement par PCT (Polychimiothérapie)	
				En zone d'endémie	Zones bien médicalisées
Lèpre tuberculoïde = Charge bacillaire nulle ou faible	Atteinte cutanée	<ul style="list-style-type: none"> - macules (taches) hypochromiques à bords nets parfois infiltrés ou grands placards érythémateux infiltrés - lésions peu nombreuses - lésions hypo ou anesthésiques 	<u>Données cliniques :</u> - origine du patient - une anesthésie au niveau des lésions cutanées - association de lésions cutanées et de troubles neurologiques distaux <u>Diagnostic de confirmation :</u> - biopsie de lésion cutanée - coloration de Ziehl-Nielsen sur le suc dermique des lobules de l'oreille et / ou d'une lésion cutanée	Pas de bacilles dans les prélèvements Ou < 5 lésions cutanées et < 2 nerfs atteints	
	Atteinte nerveuse périphérique	<ul style="list-style-type: none"> - hypertrophie des troncs nerveux au niveau cubital, médian, sciatique poplitée externe, tibial postérieur, plexus cervical superficiel - lésions peu nombreuses asymétriques - au voisinage des lésions cutanées - troubles sensitifs (hypo ou anesthésie) et/ou troubles moteurs (amyotrophie, paralysie) dans les territoires innervés par le nerf atteint 		Chez l'adulte : Dapsone 100mg/j (Disulone®) (auto-administrée) + Rifampicine 600mg 1 fois/mois (supervisée) Durée : 6 mois	Chez l'adulte : Rifampicine 600mg/j + Clofazimine 100mg/j Ou Dapsone 100mg/j Durée : 6 mois minimum ou jusqu'à guérison clinique
Lèpre lépromateuse = charge bacillaire importante (notamment dans le suc dermique du lobule des oreilles et des lésions cutanées)	Atteinte cutanée	<ul style="list-style-type: none"> - macules hypochromiques de petite taille, aux limites floues, évoluant en papules ou nodules infiltrés (lépromes) en absence de traitement - lésions nombreuses - atteinte préférentielle du visage associée à une infiltration diffuse du nez et du lobule des oreilles - alopecie de la queue des sourcils dans les formes évoluées 	Important : Evaluer la charge bacillaire avant la mise en place d'un traitement pour distinguer : - formes paucibacillaires - formes multibacillaires	Présence de bacilles ou > 5 lésions	
	Atteinte nerveuse périphérique	<ul style="list-style-type: none"> - bilatérale, diffuse et symétrique - troubles sensitifs et/ou moteurs comme dans la forme tuberculoïde - plus lente à apparaître 		Chez l'adulte Dapsone 100mg/j (auto-administrée) + Rifampicine 600mg 1 fois/mois (supervisée) + Clofazimine 50mg/j (Lamprène®) (auto-administrée) + Clofazimine 300mg/mois (supervisée) Durée : 12 à 24 mois	Chez l'adulte Rifampicine 600 mg/j + Clofazimine 100mg/j + Dapsone 100mg/j Durée : 24 mois au minimum ou jusqu'à négativation bactériologique

Lèpre borderline	- aspect clinique varié : tuberculoïdes ou lépromateux			
-------------------------	--	--	--	--

La polychimiothérapie est nécessaire pour éviter de sélectionner des souches résistantes.

En cas de bacilles résistants à la rifampicine ou en cas d'intolérance à l'un des 3 antibacillaires, on peut prescrire à la place de l'ofloxacine 400 mg/j, en cas d'inefficacité ou de contre-indication on prescrit la minocycline 100mg/j ou la clarithromycine 500mg/j.

III) Evolution de la maladie

L'évolution peut se faire vers des complications aiguës ou chroniques.

Les complications aiguës sont liées à des modifications immunologiques. Elles peuvent survenir spontanément ou lors du traitement. On peut observer :

- une réaction d'hypersensibilité retardée traitée par une corticothérapie orale
- des poussées d'érythème noueux qui sont rapidement régressives sous thalidomide. On peut également les traiter par pentoxifylline, corticoïdes par voie générale ou AINS.
- des manifestations cutanées, viscérales et des névrites. Les névrites peuvent nécessiter une décompression chirurgicale urgente.

Les complications chroniques d'apparition lente et progressive, sont :

- des manifestations neurologiques : anesthésie, amyotrophie
- des déformations
- des plaies chroniques des mains et/ou des pieds (maux perforants)
- une cécité

Références :

- E.Pilly 2010, 22^{ième} édition
- Institut Pasteur : <http://www.pasteur.fr>
- OMS : Relevé épidémiologique hebdomadaire, 15 août 2008
- OMS : Relevé épidémiologique hebdomadaire, 14 août 2009
- OMS : Polychimiothérapie contre la lèpre, développement et mise en œuvre depuis 25 ans (2006)
- OMS : Guide pour l'élimination de la lèpre en tant que problème de santé publique (2000) : http://www.who.int/lep/resources/Guide_Int_F.pdf