

# Lèpre

maladie historique stigmatisante  
en voie de disparition ?



# Lèpre : généralités

- Maladie causée par *Mycobacterium leprae*.
- Très anciennement connue
- Chronique, invalidante, mutilante, défigurante,
- source d'horreur & de stigma
- En voie de diminution - mais pas de disparition
- Un traitement long (6-12 mois), bien codifié, unique, et gratuit a fait baisser très fortement la prévalence

# Étiologie & épidémiologie de la Lèpre

- ML est une bactérie peu pathogène : la maladie est en partie causée par la réaction immunitaire déclenchée par le germe
- ML se multiplie très lentement dans les macrophages cutanéomuqueux (nez + + ) et des nerfs périphériques (*gros troncs et petits nerfs de la peau*)
- Dans les endroits du corps les + froids (nez, oreilles, extrémités)
- Période d'incubation très longue  $\approx$  5 ans, possible jusqu'à 20 ans..
- La lèpre est peu contagieuse
- Des gènes particuliers déterminent la susceptibilité à ML (*probable*)
- Transmission / voie aérienne: gouttelettes nasales/pharyngées et contacts étroits / fréquents avec un lépreux non traité.

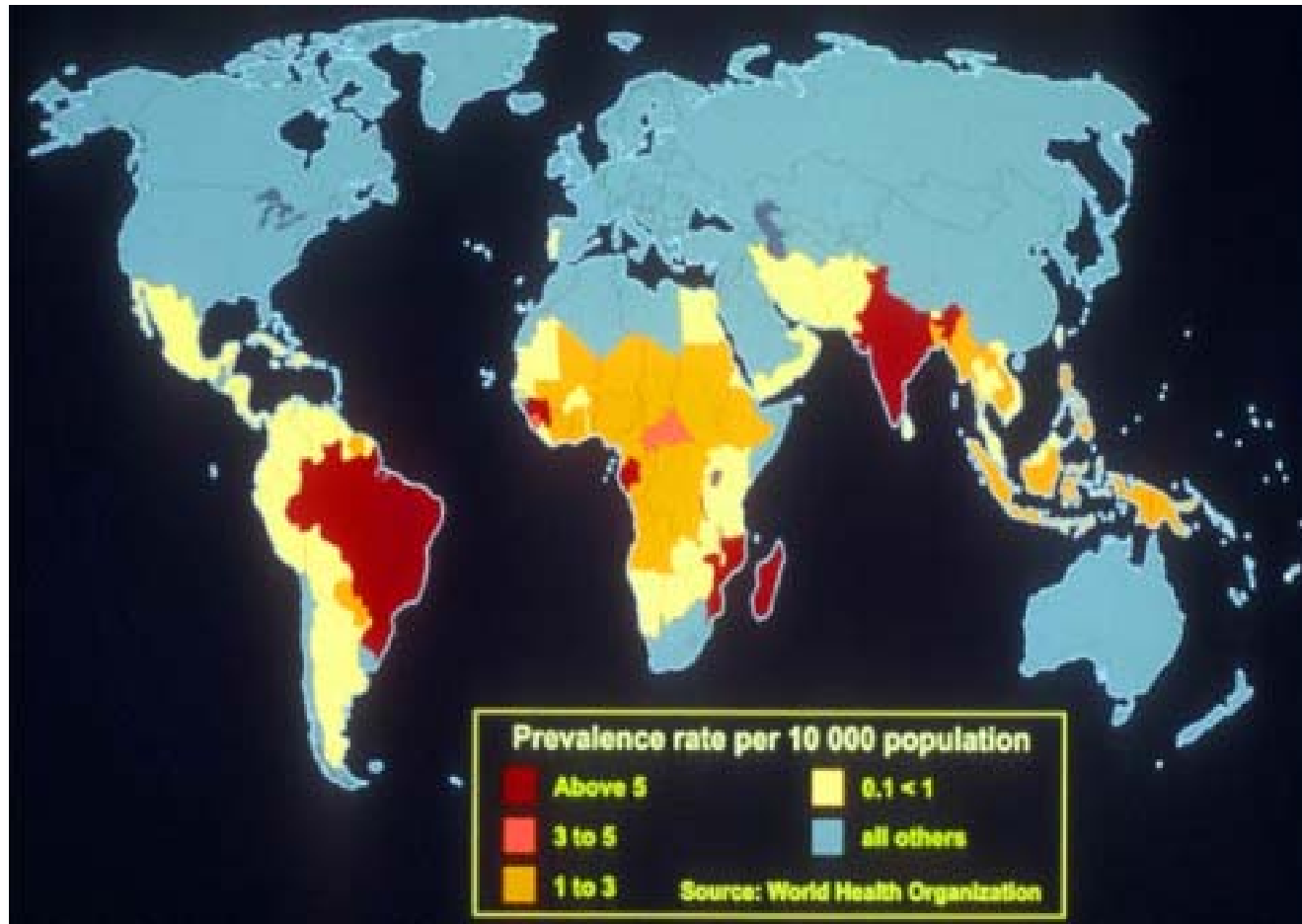
# Quelques déterminants de la Lèpre

- Pauvreté
- Carence d'hygiène et promiscuité  
( « *la L. recule devant le progrès* »)
- Susceptibilité génétique à *M leprae* (*cas familiaux*)
- Zones d'endémie
- Contact répété et proche avec un patient multibacillaire
- Diagnostic et traitement rapide préviennent les formes invalidantes

# Situation actuelle de la L dans le monde

- 755 000 nouveaux cas dépistés en 2001.
- On estime les pays endémiques au n. de 122 sur les 5 continents  
*(mais en Europe la L a quasi disparu)*
- La L n'a pas toujours été tropicale *(ML isolé en Norvège par Mr Hansen)*
- Toujours un problème de santé publique dans 14 pays d'Afrique, d'Asie et Amérique latine
- 6 pays les + touchés = 90% de la prévalence mondiale :
  - *Inde (70% des cas du monde), Myanmar, Népal,*
  - *Brésil,*
  - *Madagascar, Mozambique*

# Lèpre dans le monde

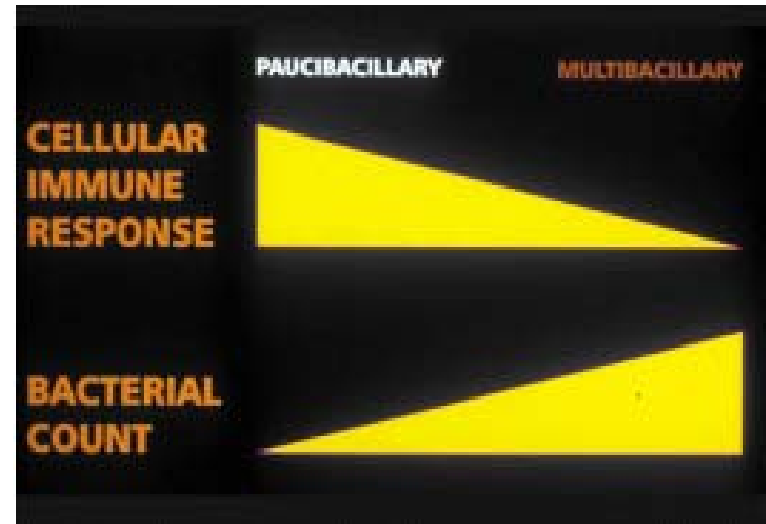


# « Élimination » de la lèpre en tant que problème de santé publique

- La L n'est plus considérée comme problème de santé publique lorsque la prévalence devient  $< 1 / 10\ 000$  habitants
- Ce seuil a été atteint par 108 / 122 pays endémiques
- La généralisation de PCT a permis à la prévalence & morbidité de  $\searrow$  de 90 %
- En 20 ans (1985-2005), 12 millions de sujets guéris.

# Physiopathologie de la lèpre (une immuno-pathologicomplexe)

- Rôle majeur de l'immunité cellulaire, et mineur ou nul de l'imm. anticorps
- dans les formes MB, *ML* est présent en quantités énormes, à l'intérieur des macrophages, qui ne peuvent pas les tuer (*déficit immunitaire spécifique vis à vis de ML*)
- Dans les formes PB, une vive réaction granulomateuse, « étrangle » les nerfs et est la cause secondaire des lésions
- *ML* ne donne ni pus, ni nécrose mais des granulomes tuberculoïdes ou à cellules de Virchow (grands macrophages spumeux remplis de *ML*)





# Clinique

- Double tropisme de ML : la peau, les nerfs périphériques, *mais aussi œil, et squelette périphérique (mains et pieds)*
- Lésions permanentes et progressives, invalidantes, destructrices, mutilantes
- On distingue 2 grandes catégories de L
  - paucibacillaire PB il y a 1-5 lésions cutanées insensibles
    - sous groupe avec 1 lésion unique → Tt minute (unidose)
    - sous groupe avec 2-5 lésions → Tt de 6 mois
  - multibacillaire (MB) il y a > 5 lésions cutanées insensibles

→ *Le diagnostic clinique de la L n'est pas difficile*

# Présentation clinique : quels déterminants ?

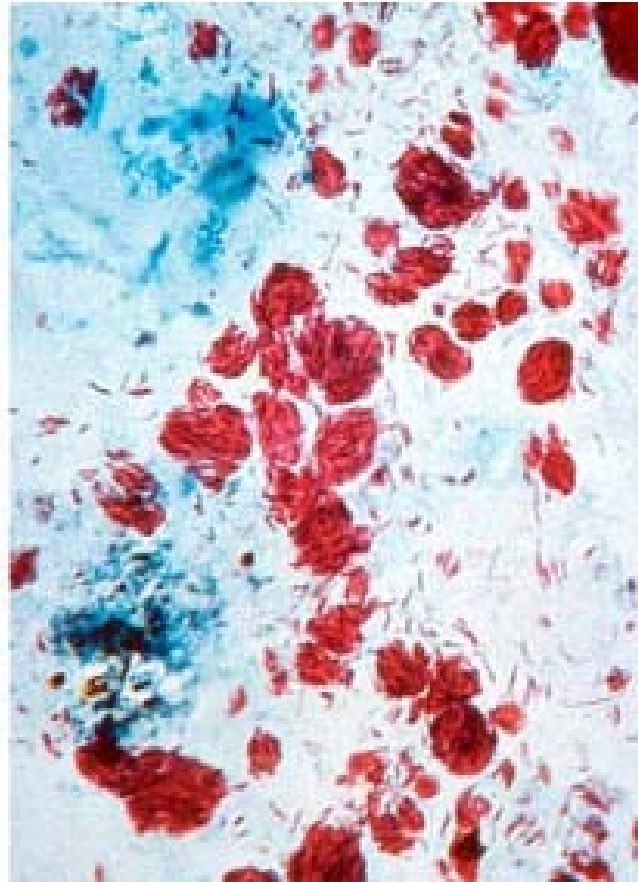
- La réponse immunitaire individuelle (déterminée génétiquement)
- si réponse nette = la lèpre sera PB :  
la charge bacillaire va être réduite → *maladie non contagieuse*
- si réponse faible ou nulle = la lèpre sera der type MB :  
la charge bacillaire va être élevée (énorme) → *mal contagieuse*

NB.

1. Il existe des lèpres infra-cliniques ou nerveuses pures qui ne sont pas contagieuses
2. Seules les formes MB sont contagieuses (peuvent transmettre la maladie)

lésions cutanées diffuses,  
infiltrées visage, nez,  
oreilles

le frottis de peau (oreille) montre  
au Ziehl-N des milliers de BAAR  
agglutinés en amas ou « globi »



Noter petits signes :

- \* perte de sourcils
- \* os du nez,
- \* défiguration,
- \* stigmatisation

= lèpre MB

# Clinique

PB : lésion unique insensible  
(ancienne lèpre tuberculoïde)



Le frottis Ziehl Neelsen  
est négatif : pas de  
BAAR décelables

= lèpre PB

# Clinique: PB a 2 lésions (*ex lèpre tuberculoïde*)



- la tache est achromique et
- insensible à l'examen / monofilament
- la bordure est nette (carte de géo),  
en relief (en bas)

il faut ici

- compter le n de taches
- chercher une atteinte nerveuse :  
névrite hypertrophique, paralysie, zone  
atrophique et insensible
- faire un frottis ZN  
nez / oreille / bordure de la tache
- éventuellement biopsie cutanée

# Clinique

MB : infiltration nodulaire du visage  
(ancienne lèpre lépromateuse)



# Clinique

A



C



B



D



PB  
↓

MB  
↓

A



C

## Clinique

B

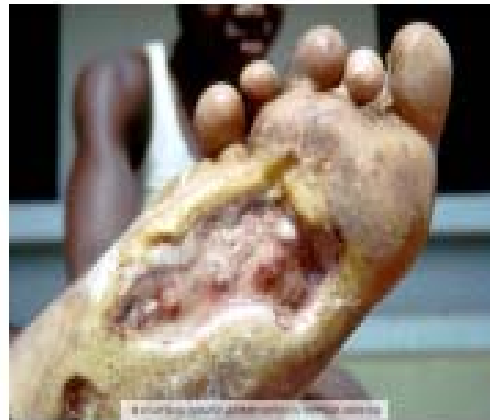


D

- A. lèpre PB à 1 seule lésion : macule achromique insensible
- B. L PB : Hypertrophie nerveuse (*petit nerf sous cutané du cou*)
- C. L MB : multiples lésions nodulaires du visage (nez, oreilles)
- D. L MB : mal perforant plantaire



# Clinique : les pieds gros pieds insensibles, déformés, mutilés, mal perforant plantaire



Clinique: la lèpre atteint l'œil de diverses façons  
paralysie faciale (lagophtalmie)

→ atteinte conjonctive et cornée → cécité



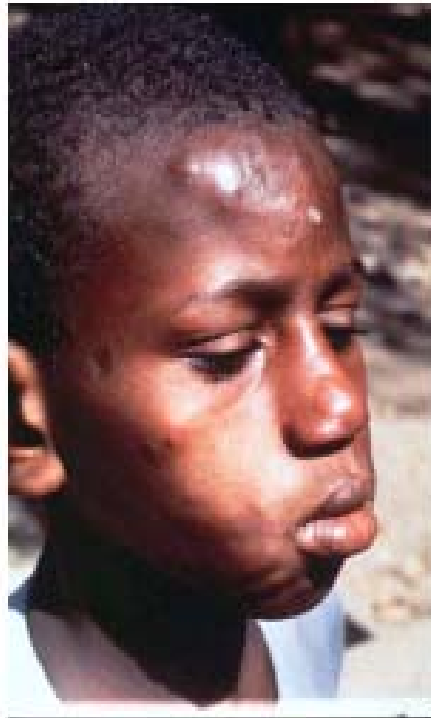
# Clinique : maladie nerveuse : mutilations → stigmatisation



# Clinique : les réactions lépreuses (leprosy reaction)

- En fait la clinique et l'évolution peuvent être très complexes
- Pendant ou après traitement, le malade peut développer des manifestations cliniques inflammatoires aigues sévères (*alors que la L par définition est une maladie d'évolution chronique*)
  - poussée inflammatoire douloureuse de toutes les lésions cutanées
  - érythème noueux lépreux (ENL)
  - névrites aiguës douloureuses et paralysantes
  - uvéites, orchites, etc..
- Le traitement de ces réactions (au traitement) est difficile : thalidomide, corticoïdes, avec cortico-dépendance

# Clinique : réactions lépreuses



Poussée inflammatoire  
des lésions cutanées

Érythème noueux lépreux  
sévère : fièvre, cachexie,  
névrites paralysies doulo-  
reuses, ulcérations cutanées

# Diagnostic



Prélèvement de peau (oreille) : scarifier et étaler le suc dermique sur une lame – coloration au Ziehl Neelsen – recherche de BAAR

# Traitement actuel

- maladie curable
- un traitement précoce permet d'éviter les mutilations.
- Polychimiothérapie (PCT) depuis 1981, sur le modèle TB/DOTS
- durée 6 – 12 mois.
- 3 médicaments :  
rifampicine / dapsonne / clofazimine :  
faciles à administrer  
(plaquette blister prêt pour 1 mois) →
- Fondation Novartis donne par l'OMS  
la PCT gratuitement à tous les sujets  
atteints dans le monde.



# Efficacité de la polychimiothérapie

- PCT pour L PB = 6 mois / pour L MB = 12 mois.
- rapidement les sujets ne sont plus contagieux (AP 1ère dose?)
- Peu de rechutes (sauf si non compliance)
- pas de résistance connue de ML à la PCT à ce jour
- dépistage & traitement précoces par PCT ont fait disparaître les séquelles et incapacités
- Par contre la PCT n'empêche pas la survenue de réactions lépreuses



# Polychimiothérapie (multidrug therapy)

1) PB: (1 seule lésion cutanée insensible)

traitement « minute »

* 600mg rifampicin	single dose
* 400mg ofloxacin	single dose
* 100mg minocycline	single dose

2) PB (2-5 lésions):

traitt DOTS de 6 mois

* 100mg DDS (dapsons) once daily
* 600mg rifampicin, 600mg once monthly

3) MB (> 5 lésions)

Ttt DOTS de 12 mois

* 100mg DDS (dapsons) once daily.
* 50mg clofazimine (Iamprene), once daily.
* 600mg rifampicin once per month
* 300mg clofazimine once per month,

# Traitement chirurgical de la lèpre



- Décompression nerveuse (neurolyse)
- Plasties et transferts de tendons
- Amputations de propreté
- Chirurgie opthalmo



# Le traitement est efficace MB après 1 an de traitement



# Maladie historique : l'homme est encore stigmatisé, le tatou non ...

