

Hypopigmentation atypique de la face révélant une lèpre paucibacillaire

Stéphanie Olivier, Marie Baeck, Anne Herman, Liliane Marot, Laurence de Montjoye

Atypical hypopigmentation of the face revealing a paucibacillary leprosy

Paucibacillary leprosy generally occurs as one or several hypopigmented macules with sensory loss. Given the small number of Hansen's bacilli in these lesions, neither the skin smear nor the pathology is able to bring out bacilli. Diagnosis is therefore mainly based on clinical manifestation in association with a compatible granulomatous histopathology. We here reported the case of a 29-year-old patient displaying an atypical clinical presentation of paucibacillary leprosy of the face.

KEY WORDS

Hansen's disease-paucibacillary leprosy, tuberculoid leprosy, hypoesthetic hypopigmentation

La lèpre paucibacillaire se manifeste classiquement par une ou plusieurs macules hypopigmentées hypoesthésiques. Étant donné le faible nombre de bacilles de Hansen présents dans ces lésions, on ne retrouve en général de bacilles ni dans la biopsie ni dans les examens bactériologiques. Le diagnostic repose essentiellement sur la présentation clinique associée à une histologie granulomateuse compatible.

Nous rapportons le cas d'un patient de 29 ans présentant une forme clinique atypique de lèpre paucibacillaire du visage.

Que savons-nous à ce propos ?

La lèpre paucibacillaire se présente souvent sous la forme d'une ou plusieurs macules chroniques hypopigmentées avec des troubles sensitifs.

Que nous apporte cet article ?

À partir d'un cas clinique particulier, il nous rappelle d'évoquer un diagnostic de lèpre face à toute hypopigmentation atypique, surtout lorsqu'une hypoesthésie y est associée.

What is already known about the topic?

Paucibacillary leprosy often manifests itself in the form of one or more chronic hypopigmented macules with sensory disturbances.

What does this article bring up for us?

Based on a particular clinical case, this article reminds us to consider a diagnosis of leprosy in the event of any atypical hypopigmentation, especially when associated with hypoesthesia.

OBSERVATION

Un patient âgé de 29 ans s'est présenté à la consultation de dermatologie en raison de macules hypopigmentées du visage apparues il y a 6 ans. Il était originaire du Congo et était arrivé en Belgique il y a 8 ans. Depuis lors, il n'était plus retourné au Congo. Un diagnostic de vitiligo avait été posé en 2012, cependant l'application de pimecrolimus topique (Elidel®) n'avait montré aucune efficacité.

Les lésions hypopigmentées étaient serpiginieuses, symétriques, localisées sur le front, les tempes et les joues, et étaient hypoesthésiques. (Figure 1 et 2). Des lésions légèrement infiltrées et linéaires étaient visibles sur les tempes du patient. Une biopsie cutanée d'une de ces lésions infiltrées hypopigmentées a été réalisée pour un examen anatomo-pathologique et des analyses microbiologiques (Figure 3 et 4).

Figure 1



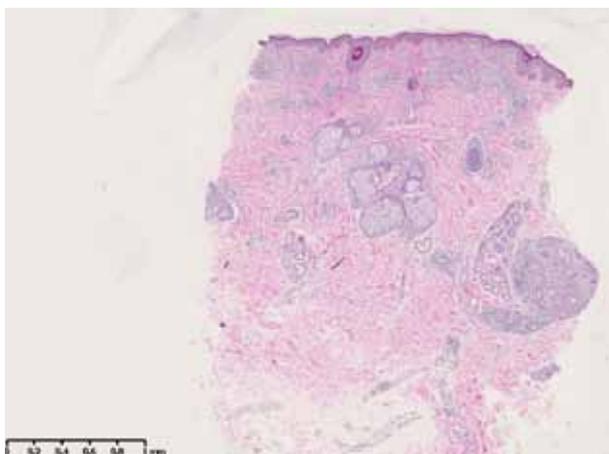
Profil gauche du visage du patient, avec présence de lésions hypopigmentées symétriques et aux contours serpiginoux.

Figure 2 :



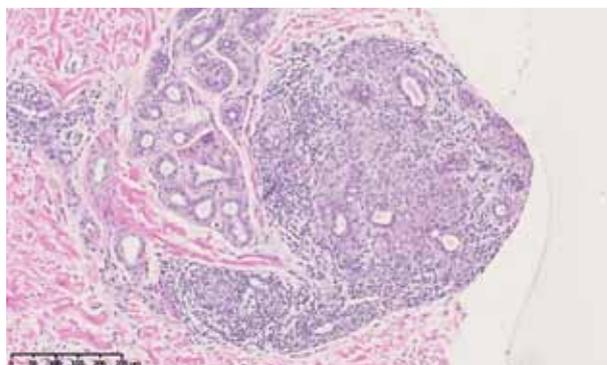
Profil droit du visage du patient, avec lésion plus linéaire infiltrée visible sur la région temporale droite.

Figure 3



Analyse anatomopathologique (HE OM2.5x) d'une lésion infiltrée temporale gauche : Epiderme sans particularité avec une couche cornée orthokératosique. Dans le derme, présence de granulomes épithélioïdes non nécrosants avec une infiltration péri-nerveuse.

Figure 4



Analyse anatomopathologique (HE OM 20x) Granulome épithélioïde non nécrosant avec une infiltration péri-nerveuse.

L'examen anatomo-pathologique montrait un épiderme sans particularité avec une couche cornée orthokératosique. Dans le derme, des granulomes épithélioïdes non nécrosants ont été mis en évidence, avec une infiltration péri-nerveuse. Une coloration de Ziehl ainsi que Wade-Fite ont été réalisées mais n'ont pas mis en évidence de bacille. L'examen anatomo-pathologique était compatible avec une sarcoïdose ou une lèpre, cependant l'infiltration péri-nerveuse orientait le diagnostic vers une lèpre.

L'analyse bactériologique répétée n'a pas permis de mettre en évidence de bacille de Hansen, que ce soit par microscopie (Ziehl-Neelsen et Auramine O) ou par PCR directe panmycobactérie (1).

Au vu d'une clinique très évocatrice de lèpre et des granulomes épithélioïdes non nécrosants avec une infiltration péri-nerveuse à l'examen anatomo-pathologique, le diagnostic de lèpre tuberculoïde a été retenu.

Le patient présentant un déficit en G6PD (glucose-6-phosphate déshydrogénase), le traitement recommandé classiquement par l'OMS associant la rifampicine à des sulfones n'a pas pu être proposé. Il a dès lors été remplacé par un traitement à base de rifampicine 600mg une fois par mois associé à de la minocycline 100mg une fois par jour pour une durée de six mois. Après deux mois de traitement, nous avons noté une repigmentation et une diminution de l'infiltration des lésions. Les lésions infiltrées avaient également retrouvé une sensibilité normale.

DISCUSSION

La lèpre, ou Maladie de Hansen, est une dermatose mycobactérienne chronique, liée principalement à la présence de *Mycobacterium leprae* (encore appelé Bacille de Hansen) et *Mycobacterium lepromatosis* (2). Ce bacille alcool-acido résistant, intracellulaire (3), serait transmis par l'intermédiaire de gouttelettes de salive, provenant de sujets malades non traités. Des contacts étroits sont nécessaires à la transmission de cette infection. Le mode de transmission de cette pathologie reste néanmoins assez mal connu. La peau peut également être à l'origine d'une contamination en cas de plaie ou d'ulcération. Quelques cas de transmission via des tatouages et l'utilisation de bistouris contaminés auraient été décrits (4). Des bacilles ont été retrouvés dans les selles et dans le lait maternel d'individus atteints, mais leur implication dans la contagion reste à prouver (4). On sait aujourd'hui qu'il existe également un réservoir animal : des tatous présents dans le sud des Etats-Unis peuvent être contaminés et transmettre la maladie. Le rôle des moustiques comme vecteur de la transmission n'a pas été démontré jusqu'à présent.

La période d'incubation est longue, en moyenne entre 1 et 10 ans, mais elle peut dans certains cas atteindre les 20 années ; pour la forme tuberculoïde elle est en moyenne entre 3 et 5 ans, tandis que pour la forme lépromateuse elle avoisine les 7 à 10 ans (4).

La présentation clinique dépend principalement de la réponse immunitaire de l'hôte contre cette mycobactérie. En cas de réponse immunitaire importante, la maladie se présente plutôt sous la forme tuberculoïde (ou paucibacillaire (PB)), tandis qu'en cas de réponse immunitaire plus faible, l'évolution se fait alors vers une forme lépromateuse (ou multibacillaire (MB)). Des formes borderline existent et des passages d'une forme à l'autre sont tout à fait possible au cours de l'évolution de la maladie.

Deux classifications sont essentiellement utilisées, à savoir la classification de Ridley et Jopling et celle de l'OMS. En raison de son aspect plus pratique à utiliser sur le terrain ainsi que sa simplification du choix et de la durée de traitement, la classification de l'OMS est la plus souvent utilisée en pratique. Elle utilise une classification bactériologique (PB= patients à charge bacillaire (ou *index bactériologique* IB) nulle ; MB= patients à IB positif) et/ou une classification clinique (Patients PB à lésion unique : une seule lésion hypo- ou anesthésique sans atteinte nerveuse. Patients PB : entre deux et cinq lésions hypo- ou anesthésiques, à disposition asymétrique avec un seul nerf atteint. Patients MB : plus de cinq lésions, plus ou moins hypoesthésiques, à disposition symétrique, avec atteinte de plusieurs nerfs) (4). La classification de Ridley et Jopling est quant à elle principalement utilisée dans les pays développés et repose sur des critères cliniques, histologiques, bactériologiques et immunologiques.

Concernant la forme tuberculoïde, la lésion initiale est généralement une macule aux contours nets, hypopigmentée. Elle peut être surélevée, avec une

partie centrale plus squameuse avec des bordures qui peuvent parfois être érythémateuses. La particularité principale de ce cas réside dans son aspect clinique très atypique : une atteinte serpiginieuse et symétrique du visage. Généralement, les zones du corps touchées sont les zones « froides du corps » c'est-à-dire le visage, les faces d'extension des membres et les fesses. Les lésions cutanées sont hypoesthésiques ou anesthésiques à un, deux ou trois modes de sensibilité (tact, chaleur, douleur). Ce critère est majeur pour la forme tuberculoïde (4). Les nerfs périphériques peuvent être hypertrophiés, palpables et occasionner des douleurs. Dans ce cas clinique, le patient ne présentait pas de nerfs hypertrophiés et il ne se plaignait pas d'une diminution de sensibilité sur le territoire nerveux affecté. Ce n'est qu'en réalisant un examen clinique minutieux et en faisant un test à l'aiguille que l'hypoesthésie a été mise en évidence.

Dans la forme paucibacillaire, la recherche de *Mycobacterium leprae* est quasiment toujours infructueuse. Il est probable que malgré des prélèvements répétés aucun bacille alcool-acido résistant (BAAR) ne soit retrouvé. La PCR n'est quant à elle que rarement positive. L'examen anatomo-pathologique montre des granulomes épithélioïdes non-nécrosants, avec souvent une atteinte périnerveuse suspecte. La coloration de Wade-Fite peut être utilisée afin de rechercher des bacilles, mais est quasiment toujours négative dans les formes paucibacillaires.

Dans les formes tuberculoïdes, le traitement recommandé par l'OMS est composé de rifampicine associée à des sulfones (5). Cette dernière implique un dosage préalable de la G6PD, afin d'éviter principalement une anémie hémolytique. En cas de déficit, des alternatives existent, comme l'utilisation de minocycline et d'ofloxacine. L'intérêt de combiner plusieurs antibiotiques est d'une part d'améliorer l'efficacité du traitement et d'autre part d'éviter de sélectionner des souches résistantes aux antibiotiques (6,7).

En conclusion, la lèpre paucibacillaire peut parfois prendre des aspects trompeurs, comme en témoigne ce cas clinique, avec une présentation très atypique, sous forme de lésions symétriques serpiginieuses de la face. Cette pathologie est cependant à évoquer devant des lésions hypopigmentées et hypoesthésiques. Un séjour, même ancien, en zone endémique doit être recherché. Les lésions étant paucibacillaires, le diagnostic repose essentiellement sur une clinique évocatrice avec une histologie compatible car la mise en évidence de bacilles ne peut se faire ni en microbiologie ni en anatomopathologie.

RECOMMANDATIONS PRATIQUES

- Face à une lésion hypopigmentée chronique, un trouble sensoriel doit être recherché.
- Un diagnostic de lèpre doit être évoqué face à une lésion hypopigmentée hypoesthésique.
- Le diagnostic de lèpre paucibacillaire repose souvent sur une confrontation anatomo-clinique étant donné le nombre faible de bacilles présents dans les lésions.

RÉFÉRENCES

1. André E, Belkhir L, Goeminne L, Colmant A, Sottiaux JY, Ruelle J *et al.* Immune reconstitution inflammatory syndrome due to *Mycobacterium genavense* in an HIV-infected patient : Impact of rapid species identification by *rpoB* sequencing on clinical management. *JMM case reports* 2015; 2(6): 1-5.
2. Han XY, Seo YH, Sizer KC, Schoberle T, May GS, Spencer JS *et al.* A new *Mycobacterium* species causing diffuse lepromatous leprosy. *Am J Clin Pathol* 2008; 130 :856-864.
3. World Health Organization. Enhanced global strategy for further reducing the disease burden due to leprosy (Plan Period: 2011-2015), (SEA/GLP/2009.3) New Delhi: WHO; 2009.
4. Saurat JH, Lipsker D, Thomas L, Borradori L, Lachapelle JM. *Dermatologie et infections sexuellement transmissibles*. 6th ed. Issy-les-Moulineaux : Masson ; 2017.
5. Pardillo F, Fajardo T, Abalos R, Scollard D., Gelber R. Methods for the classification of leprosy for treatment purposes. *Clin Infect Dis* 2007 ; 44(8) : 1096-1099.
6. Mahé A. *La lèpre n'est pas une maladie du passé*. *Med Sci*. 2015 ; 31(8-9) : 764-769.
7. Nunzi E, Massone C, editors. *Leprosy A practical guide*. 1st ed. Italia : Springer ; 2012.

AFFILIATIONS

¹ Cliniques universitaires Saint-Luc, Service de Dermatologie, Avenue Hippocrate 10, B-1200 Bruxelles, Belgique

CORRESPONDANCE

Dr. LAURENCE DE MONTJOYE

Cliniques universitaires Saint-Luc
Dermatologie
Avenue Hippocrate 10
B-1200 Bruxelles
Belgique

Tel : 003227641472

Fax : 003227648027

laurence.demontjoye@uclouvain.be