

Sujet 1 - Observation n°1

Un homme, d'origine zaïroise, habitant au Burundi depuis l'enfance, âgé de 32 ans, consulte dans le service de Médecine Interne du CHU de Bujumbura pour l'apparition en quelques jours de placards inflammatoires au niveau du visage. Il est porteur d'un carnet de soins du Dispensaire antilépreux de la ville de Bujumbura où il a consulté il y a 5 mois. Le diagnostic de lèpre Borderline Tuberculoïde (BT) a alors été porté et le malade mis sous polychimiothérapie (PCT) suivant le schéma recommandé par l'OMS pour les lèpres paucibacillaires : rifampicine (RMP) 600 mg 1 fois par mois supervisée et disulone (DDS) 100 mg par jour tous les jours. Sous traitement correctement suivi, l'évolution semble avoir été favorable.



Figure 1 : Photographie du malade

A l'examen, le patient est en bon état général. La température est à 37,2°C. L'examen montre des lésions cutanées érythémateuses en placards en particulier au niveau du visage, qui est tuméfié, mais aussi au niveau du tronc et des membres, à l'endroit, aux dires du malade, d'anciennes lésions lépreuses qui avaient disparu sous traitement (figure 1). L'examen neurologique objective une hypertrophie bilatérale des nerfs cubitiaux et du sciatique poplité externe droit, une hypoesthésie bilatérale des doigts qui sont boudinés et une anesthésie distale en chaussette des 2 pieds. Il n'y a pas de déficit moteur évident.

Examens paracliniques :

VSH : 34 mm à la première heure

NFS : globules rouges : 3 600 000, taux d'Hb : 10 g/dl, globules blancs : 6 200, polynucléaires neutrophiles : 79%

Recherche de bacilles de Hansen dans le mucus nasal et sur le frottis du suc dermique : négative.

Questions :

- 1 Quel est votre diagnostic ?
- 2 Quel examen complémentaire pourrait être utile au diagnostic ?
- 3 Quelles sont les conditions de survenue de l'épisode actuel ?
- 4 Quelle en est la pathogénie ?
- 5 Quel en est le traitement ?
- 6 Quel en est le pronostic ?

Sujet 1 - Observation n°1

Réponses

- 1 Il s'agit d'une poussée inflammatoire de survenue brutale au niveau de lésions préexistantes de la peau et des nerfs au cours d'une lèpre BT en traitement antibacillaire. Il s'agit d'une réaction reverse (RR) caractérisée par une évolution vers le pôle tuberculoïde et due à une récupération de l'immunité cellulaire. Elle est caractérisée chez ce malade par :
 - une réactivation d'anciennes lésions cutanées prenant un aspect infiltré, œdémateux, érythémateux, à bordure nette, douloureuses, avec une hypoesthésie à leur niveau,
 - une atteinte neurologique à type de névrite aiguë, hypertrophique, douloureuse, et déficitaire entraînant une paralysie et/ou une anesthésie totale dans les territoires intéressés
- 2 Au cours de la RR, les recherches de bacilles de Hansen (mucus nasal, frottis de suc dermique) sont négatives. Une biopsie de peau pourrait être faite montrant à l'histopathologique un infiltrat de type tuberculoïde avec œdème et en général l'absence de bacilles de Hansen.
- 3 La RR survient en général chez un lépreux en traitement, mais peut survenir après l'arrêt de tout traitement en cas de PCT de courte durée. Il faut alors différencier la RR d'une rechute. La RR est caractérisée par la réapparition d'anciennes lésions, la rechute par l'apparition de nouvelles lésions. Cette distinction clinique n'est pas toujours évidente, d'où l'intérêt des critères bactériologiques (recherches de BH dans le mucus nasal, le suc dermique, la biopsie cutanée qui seront positives en cas de rechutes).
- 4 La RR est une réaction d'hypersensibilité cutanée, responsable d'un renforcement de l'immunité cellulaire vis-à-vis de *Mycobacterium leprae* entraînant d'un déplacement vers le pôle tuberculoïde.
- 5 La RR est une urgence médico-chirurgicale. Le traitement médical fait appel à la corticothérapie à la dose de 1 mg/kg/j de prednisone.
Si les signes s'améliorent, la corticothérapie est diminuée 15 jours à 3 semaines après la disparition des lésions neurologiques (et non des lésions cutanées).
S'il n'y a pas d'amélioration des signes déficitaires au bout de 5 à 10 jours, le malade est soumis à une chirurgie de décompression par neurolyse extraneurale ou épineurale (névrite hyperalgique ou déficitaire).
La durée totale de la corticothérapie est au minimum de 6 mois. Il y est associé un repos et une immobilisation par attelles des segments de membres concernés par les névrites.
Dans les formes mineures, l'acide acétylsalicylique est prescrit en premier, mais les

corticoïdes sont toujours prescrits en cas de névrite. Le traitement antibacillaire doit être poursuivi, rifampicine (600 mg par mois) et disulone 100 mg par jour), traitement à poursuivre pendant au total 6 mois.

- 6 Le risque majeur est, en l'absence d'un traitement précoce de la RR, des séquelles neurologiques définitives. Le pronostic est donc lié à l'atteinte neurologique et à la précocité du traitement.
Chez ce malade, qui ne présentait pas lors de la mise en traitement de la RR de signes déficitaires, l'évolution a été favorable sous corticothérapie et immobilisation.

Grille de correction

- 1 Diagnostic :
Lèpre BT, Réaction reverse, lésions cutanées anciennes, névrite aiguë
- 2 Examen complémentaire :
Biopsie de peau : examen histologique et bactériologique
- 3 Conditions de survenue :
Lèpre en traitement ou après arrêt du traitement, différencier RR et rechute
- 4 Pathogénie :
Réaction d'hypersensibilité cutanée, renforcement de l'immunité cellulaire
- 5 Traitement :
Urgence médico-chirurgicale
Traitement médical de la RR : corticoïdes (dose, durée)
Poursuite du traitement antilépreux
Traitement des névrites : immobilisation, décompression
- 6 Pronostic :
Dépend de l'atteinte neurologique

S u j e t 2 - O b s e r v a t i o n n ° 2

Un garçon nigérien de 20 mois est admis à l'hôpital d'Agadez pour une escarre noirâtre de la joue droite et une altération de l'état général.

L'interrogatoire de sa mère apprend qu'il a été sevré deux mois auparavant passant directement du sein maternel au plat familial, qu'il a été atteint de rougeole dont la phase de desquamation est survenue dans la quinzaine précédente, le tout survenant en période de sécheresse et de famine.



Figure 2 : Photographie de l'enfant

A l'examen, il existe sur la face externe de la joue droite une escarre noirâtre indolore, à bords nécrotiques, entourée d'une zone inflammatoire (figure 2). L'ensemble de cette zone est de consistance cartonnée à la palpation. L'examen endo-buccal, difficile, l'ouverture de la bouche étant limitée mais sans trismus, met en évidence une perte de substance de la gencive supérieure droite, dont les bords et le fond sont grisâtres.

Examens paracliniques :

- un prélèvement de la lésion gingivale ne montre pas de germes ni à l'examen direct, ni à la coloration de Gram. Il y a de nombreux polynucléaires altérés et des débris cellulaires.
- un examen parasitologique des selles montre la présence de kystes de *Giardia intestinalis*

Questions :

- 1 Quel est votre diagnostic ?
- 2 Quelle est l'étiologie de cette maladie ?
- 3 Quelle attitude thérapeutique adopter ?
- 4 Y a-t-il une prévention de cette maladie?

Sujet 2 - Observation n° 2

Réponses

- 1 L'aspect de la lésion est caractéristique : il s'agit d'un noma, maladie qui est de diagnostic clinique. Le noma réalise une stomatite gangréneuse détruisant de dedans en dehors gencive, arcade dentaire et parties molles de la face. Il s'agit initialement d'une tuméfaction inflammatoire devenant dure, au sein de laquelle apparaît une plaque arrondie violacée, puis noirâtre, aboutissant en quelques jours à l'élimination d'un cône gangréneux qui emporte, sans hémorragie, toute l'épaisseur de la joue, laissant persister une perforation séquellaires proportionnelle à l'ampleur de la nécrose. Les formes étendues entraînent d'importantes mutilations faciales.
- 2 Le noma est classiquement observé chez le petit enfant malnutri de 6 mois à 8 ans en zone soudano-sahélienne. C'est une maladie de la pauvreté. Il est actuellement considéré comme la résultante de plusieurs facteurs : malnutrition et facteurs infectieux tels que rougeole, infection herpétique, typhoïde, paludisme, parasitoses intestinales, dans les suites desquels il s'installe. Ceux-ci se conjuguent pour aboutir à un état d'immunodéficience et à l'installation d'une gingivite nécrosante et ulcérée qui fait le lit d'une infection locale polymicrobienne responsable des lésions. La maladie touche tout le continent africain et aussi le continent indien et une partie de l'Amérique latine. Le nombre total de noma est estimé par l'OMS à 200 000 cas par an avec une mortalité élevée de l'ordre de 80%. La carte de répartition mondiale se superpose à celle de la malnutrition protéino-énergétique. Les enfants malnutris, carencés et polyparasités constituent le groupe à plus haut risque. Il existe un consensus pour reconnaître le rôle initiateur d'une infection gingivale. La flore microbienne qui se développe ensuite comprend des germes aérobies-anaérobies saprophytes de la cavité buccale. La survenue du noma est classiquement exceptionnelle chez l'adulte. Il a été observé dans les camps de concentration nazis et il est actuellement rapporté au cours du sida. Les stomatites nécrosantes du sida se caractérisent par une nécrose gingivale extensive vers les tissus mous et osseux.
- 3 L'élimination de la nécrose peut être accélérée par une simple excision du cône gangréneux et des séquestres osseux. Le traitement médical repose sur la rééquilibration hydro-électrolytique, la renutrition, la correction des carences vitaminiques et en fer, le déparasitage, et de façon empirique sur l'antibiothérapie à large spectre aéro-anaérobie associant pénicilline G et métronidazole par voie parentérale. Instituée précocement, l'antibiothérapie peut sauver le patient. Le traitement chirurgical au stade de séquelles consiste d'une part à lever les constrictions permanentes des mâchoires pour restituer la fonction masticatrice et, d'autre part, à traiter les pertes de substances, en particulier par des autoplasties simples ne demandant pas d'hospitalisations prolongées ni de temps opératoires secondaires. La survie des patients se fait alors au prix de séquelles fonctionnelles

et esthétiques redoutables.

Dans l'observation rapportée, l'enfant a été traité :

- localement par antiseptiques (solution de Dakin au 1/20^{ème}) et détersion des zones nécrotiques,
- au point de vue général, par réhydratation et régime hyperproteino-calorique, antibiothérapie (pénicilline G et FLAGYL®, qui de plus est actif sur les *Giardia intestinalis*,
- il a été pratiqué une prévention du tétanos.

- 4 La prévention consiste en l'éducation sanitaire des mères. L'OMS a lancé une campagne mondiale d'information sur le noma. Il faut apprendre aux mères à détecter la maladie à un stade réversible. Il faut, en effet, intervenir tôt, au stade initial caractérisé par une tuméfaction inflammatoire au sein de laquelle va apparaître une plaque arrondie noirâtre qui aboutit à l'élimination d'un cône gangréneux. L'élimination du séquestre est suivie d'une cicatrisation rapide laissant persister une perforation séquellaire proportionnelle à l'ampleur de la nécrose. Ainsi, moins la lésion sera étendue, moins les séquelles faciales seront importantes et moins la létalité sera élevée.

Grille de correction

- 1 Diagnostic :
Noma, stomatite gangréneuse
- 2 Etiologie multifactorielle :
Afrique, enfant, pauvreté, malnutrition, parasitoses, infections
- 3 Traitement médico-chirurgical :
Rééquilibrage hydro-électrolytique et renutrition
Déparasitage (ici présence de *Giardia*)
Antibiothérapie : pénicilline + métronidazole
Excision du cône gangréneux
Chirurgie des séquelles
- 4 Prévention :
Education sanitaire, prévention du tétanos

S u j e t 3 - B I O L O G I E

Complément de Capacité de Médecine tropicale
et du DIU Santé et Tropiques, Médecine et Hygiène tropicales

En zone tropicale, la bactériologie est souvent réduite à l'observation microscopique de préparations après coloration.

Quels sont les germes (bactéries, parasites) qui sont mis en évidence par la coloration de Ziehl-Neelsen ?

S u j e t 3 - B I O L O G I E

R é p o n s e s

1. Les bacilles acido-alcoolo-résistants

Bacille de Hansen et lèpre (mucus nasal, lésions cutanées), bacille de Koch et tuberculose (crachats, tubages gastriques, urines, liquides de ponctions), *Mycobactérium ulcérans* (prélèvement en zone périphérique nécrotique et Ulcère de Buruli), et autres *mycobactéries atypiques* (expectoration, tubage gastrique, liquides de ponctions) dont la morphologie ne permet pas de les distinguer des mycobactéries tuberculeuses et dont la prévalence a augmenté depuis l'ère du sida en particulier *Mycobacterium avium* et *Mycobacterium intracellulare*.

2. Les parasites

- la coloration de Ziehl-Neelsen colore la coque des œufs de bilharzies en rouge, sauf pour *Schistosoma haematobium* et permet un diagnostic différentiel si la coque n'est pas visible (urines, selles) ;
- la coloration de Ziehl-Neelsen modifiée met en évidence les oocystes de *Cryptosporidium* sous forme d'éléments ovalaires arrondis ou ovalaires de 4 à 6 µm de diamètre colorés en rouge vif sur le fond vert du contre colorant (selles).

G r i l l e d e c o r r e c t i o n

- 1 Maladies bactériennes :
 - Lèpre
 - Tuberculose
 - Ulcère de Buruli
 - Mycobactéries atypiques
- 2 Maladies parasitaires :
 - Bilharziose
 - Cryptosporidium*