

VASCULITE CUTANÉE À RÉVÉLATION TARDIVE APRÈS GUÉRISON D'UNE LÈPRE LÉPROMATEUSE DIFFUSE : LE PHÉNOMÈNE DE LUCIO

S. FENNICHE, R. BENMOUSLY, M. SFIA, L. DAOUD, A. DEBBICHE, M. BEN AYED, I. MOKHTAR

Med Trop 2006 ; 67 : 65-68

RÉSUMÉ • Le phénomène de Lucio est un état réactionnel de type 2, rarement observé, survenant exclusivement au cours de la lèpre lépromateuse diffuse (lèpre de Lucio Latapi). Il est rapporté avec une plus grande fréquence en Amérique centrale et exceptionnellement en Asie et en Afrique. Il est caractérisé par des ulcérations nécrotiques localisées préférentiellement aux membres inférieurs survenant dans la grande majorité des cas au cours d'une lèpre de Lucio évolutive. Nous rapportons le cas d'un patient présentant un phénomène de Lucio particulier par sa survenue quatre ans après guérison d'une lèpre lépromateuse diffuse. Il s'agissait d'un patient de 51 ans atteint d'une lèpre lépromateuse diffuse confirmée histologiquement et bactériologiquement, évoluant depuis 1998, traité pendant trois ans par dapsons 100 mg/j, rifadine 600 mg/mois et éthionamide 250 mg/j. Perdu de vue pendant 4 ans, le patient consultait en janvier 2005 dans un tableau d'altération de l'état général avec à l'examen un livédo inflammatoire des membres inférieurs associé à plusieurs lésions maculo-papuleuses infiltrées, érythémato-purpuriques, douloureuses, siégeant au niveau des jambes et des fesses. Sa peau était par ailleurs sèche, brillante, infiltrée, glabre, avec alopecie des cils et des sourcils. La recherche de bacille de Hansen sur frottis de suc dermique auriculaire et sur frottis de mucus nasal était négative. L'histologie a révélé une nécrose épidermique avec des images de vascularite leucocytoclasique. Il n'existait pas de cellules de Virchow et la coloration de Ziehl était négative. Par ailleurs, la recherche de complexes immuns circulants et d'anticorps antiphospholipides était négative. Le diagnostic de phénomène de Lucio a été posé et le patient a été mis sous prednisone à la dose de 1 mg/kg/j, associée à un traitement de fond par rifampicine 600 mg/mois et dapsons 100 mg/j avec une évolution favorable au bout de 1 mois de traitement. Le phénomène de Lucio est exceptionnellement observé en Tunisie. A notre connaissance il s'agit du troisième cas tunisien rapporté. Depuis 1983, seuls 13 cas ont été publiés dans la littérature mondiale. Dans tous ces cas, comme dans les 2 anciennes observations tunisiennes, le phénomène de Lucio est apparu au cours du traitement d'une lèpre lépromateuse de type Lucio-Latapi évolutive (2). Notre observation se distingue par la survenue du phénomène de Lucio longtemps après la guérison d'une lèpre lépromateuse et par son évolution rapidement favorable. La pathogénie du phénomène de Lucio est souvent rapprochée de celle de l'érythème noueux lépreux. Les particularités physiopathologiques et évolutives de ce phénomène seront discutées.

MOTS-CLÉS • Lèpre lépromateuse - Lucio - Vascularite.

LATE-OCCURRING CUTANEOUS VASCULITIS AFTER SUCCESSFUL TREATMENT OF DIFFUSE LEPROMATOUS LEPROSY: LUCIO'S PHENOMENON

ABSTRACT • Lucio's phenomenon is an uncommon type 2 reactional state occurring exclusively in patients with diffuse lepromatous leprosy (Lucio-Latapi leprosy). Previous case reports have been most frequent in Central America and rare in Asia and Africa. Lucio's phenomenon is characterized by necrotic ulcerations of the skin preferentially on the lower extremities usually in association with ongoing Lucio lepromatosis. The purpose of this report is to describe an unusual case of Lucio's phenomenon occurring four years after successful treatment of diffuse lepromatous leprosy. The patient was a 51-year-old man who had presented diffuse lepromatous leprosy ongoing since 1998. Diagnosis was documented based on histological and bacteriologic evidence. After successful treatment using dapsons (100 mg/d), rifadine (600 mg/month) and ethionamide (250 mg/d), the patient was lost from follow-up for 4 years. In January 2005, he consulted again for alteration of general status. Clinical examination showed inflammatory livedo on the lower extremities in association with several infiltrating maculo-papular lesions and painful erythematous-purpuric lesions on the legs and buttocks. The patient's skin was dry, shiny and glabrous with alopecia of the eyelashes and eyebrows. Examination of smear samples (skin and nasal) to identify mycobacterium leprae was negative. Histological study demonstrated epidermic necrosis with aspects of leucocytoclastic vasculitis. No Virchow cells were detected and Ziehl staining was negative. Search for circulating immune complexes and antiphospholipid antibodies was negative. Diagnosis of Lucio's phenomenon was made and the patient was treated using prednisone at a dose of 1 mg/kg/d in association with rifampicine (600 mg/month) and dapsons (100 mg/d). Outcome was favorable after one month of treatment. Lucio's phenomenon has rarely been observed in Tunisia. To our knowledge this is the third case reported from Tunisia and only 13 cases have been reported in the world since 1983. In all cases including the two from Tunisia, Lucio's phenomenon occurred during the course of treatment of ongoing Lucio-Latapi lepromatous leprosy (2). The remarkable features of our case are that Lucio's phenomenon occurred a long time after successful treatment of lepromatous leprosy and that the patient responded promptly to treatment. The pathogenesis of Lucio's phenomenon is often compared with that of erythema nodosum leprosum. Discussion focuses on pathophysiologic features and natural course of Lucio's phenomenon.

KEY WORDS • Lepromatous leprosy – Lucio phenomenon – Vasculitis.

• *Travail du Service de dermatologie et de vénérologie. (S.F., R.B., Assistants hospitalo-universitaires de Tunis; M.S., L.D., Internes; M.B.A., I.M., Professeurs) Hôpital Habib Thameur. et du Service d'anatomie pathologique (A.D., Professeur agrégé) Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie.*

• *Correspondance : S. FENNICHE, Service de dermatologie, Hôpital Habib Thameur, 1008 Tunis, Tunisie • Fax : 00 216 71 39 91 15.*

• *Courriel : fenniche.samy@wanadoo.tn*

• *Article reçu le 2/05/2006, définitivement accepté le 16/01/2007.*

Le phénomène de Lucio appelé encore érythème nécrosant se définit comme une vasculite cutanée survenant exclusivement sur une lèpre lépromateuse diffuse de Lucio-Latapi. Il a été décrit initialement par Lucio et Alvarado en 1852 (1). Il s'agit d'un état réactionnel de type 2 longtemps considéré comme une pathologie observée en Amérique latine, mais a été décrit également chez des sujets d'origine asiatique ou africaine (2). Le phénomène de Lucio peut révé-



Figure 1 - Plaques érythémateuses maculopapuleuses des jambes.

d'une vasculite nécrosante tardive longtemps après guérison d'une lèpre diffuse n'a pas été décrite.

Nous rapportons le cas d'un patient présentant un phénomène de Lucio particulier par sa survenue quatre ans après guérison d'une lèpre lépromateuse diffuse.

OBSERVATION

L'observation a concerné un homme âgé de 51 ans, atteint d'une lèpre lépromateuse diffuse diagnostiquée en 1998, confirmée histologiquement et bactériologiquement, qui a été traité par une polychimiothérapie associant dapsonne 100mg/jour, rifampicine 600mg/mois et éthionamide 250mg/jour pendant une durée de trois ans. Le patient a été considéré guéri (cliniquement et bactériologiquement) puis perdu de vue durant quatre ans.

En janvier 2005, le patient s'est présenté à la consultation de dermatologie dans un tableau d'altération de l'état général et d'éruption cutanée évoluant depuis 2 semaines. L'examen clinique a mis en évidence l'existence d'un livédo inflammatoire associé à des lésions maculo-papuleuses infiltrées, érythémato-purpuriques, multiples. Les lésions siégeaient au niveau des membres inférieurs (Fig. 1) et des fesses (Fig. 2). Sa peau, par ailleurs, était sèche, brillante, infiltrée, glabre avec alopécie des cils et des sourcils (Fig. 3).



Figure 2 - Plaques érythémateuses infiltrées des fesses.

La recherche de bacilles de Hansen sur suc dermique auriculaire et sur frottis de mucus nasal était négative. L'examen histologique d'une lésion inflammatoire de la jambe a montré l'existence d'une nécrose épidermique associée à des foyers de vascularite leucocyto-clasique du derme (fig 4 et 5). La recherche de complexes immuns circulants et d'anticorps anti-phospholipides était négative.

Le diagnostic de phénomène de Lucio a été porté et le patient mis sous prednisone à la dose de 1 mg/kg/jour associée à un traitement de fond anti-lépreux comprenant



Figure 3 - Alopécie des cils et des sourcils.

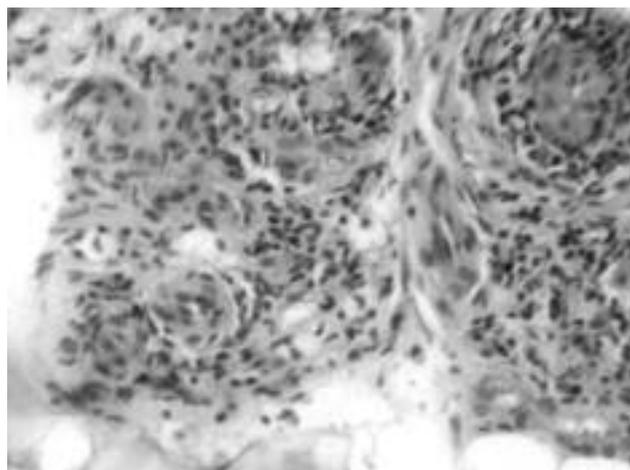


Figure 4 - Vascularite leucocytoclasique du derme profond (HE x 20).

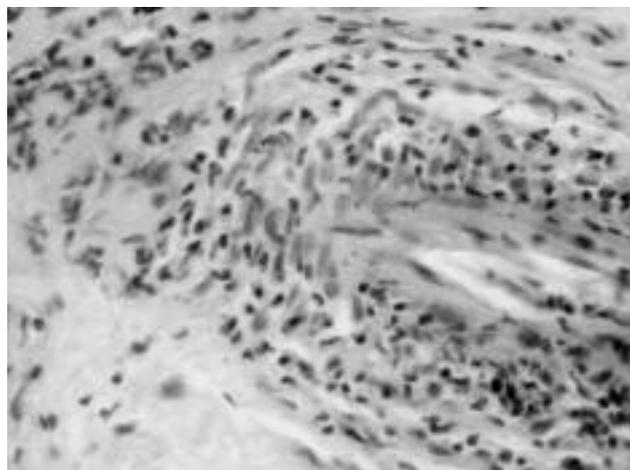


Figure 5 - Vascularite leucocytoclasique du derme profond (HE x 40).



Figure 6 - Ulcérations croûteuses à bordures irrégulières, d'aspect triangulaire.



Figure 7 - Guérison des lésions avec cicatrices séquellaires.

la rifampicine (600mg / mois) et la dapsone (100mg/jour). Les lésions ont laissé place au bout de 2 semaines à des ulcérations de 1 à 3 cm, triangulaires, à contours irréguliers (Fig. 6). L'évolution était favorable au bout de quatre semaines avec disparition complète des lésions (Fig. 7).

- guérison au bout de quatre semaines sous prednisone et polychimiothérapie.

Malgré l'absence de bacille de Hansen au frottis et de cellules de Virchow à l'histologie nous avons réinstauré un traitement de fond anti-lépreux que le malade poursuit actuellement.

Le phénomène de Lucio est exceptionnellement observé en Tunisie. A notre connaissance il s'agit du troisième cas tunisien rapporté. Après revue de la littérature, 35 cas de phénomène de Lucio ont été observés dans le monde. Il a été décrit principalement au Mexique (3, 4, 5, 6), au Costa Rica (7), à Cuba (3, 8), au Brésil (9), au Paraguay (10), en Argentine (11), en Espagne (12), aux Etats Unis (13, 14, 15, 16), en Inde (17), en Polynésie (18), en Afrique du Sud (19) et en Iran (20). Dans tous ces cas, comme dans les 2 anciennes observations tunisiennes, le phénomène de Lucio est apparu au cours du traitement d'une lèpre lépromateuse de type Lucio-Latapi évolutive.

Le modèle pathogénique associé à la vascularite est du type phénomène d'Arthus. La présence de complexes immuns circulants n'est retrouvée que dans 30% des cas (18). Cliniquement, le phénomène de Lucio se caractérise par des macules douloureuses pourpres, parfois recouvertes par un décollement bulleux superficiel évoluant vers la nécrose. Ensuite apparaît une ulcération puis une cicatrice atrophique irrégulière souvent triangulaire. D'évolution ascendante, l'érythème nécrotique peut donner lieu à des atteintes viscérales profondes (tube digestif, reins). L'atteinte neurologique quand elle existe est de type périphérique, bilatérale et symétrique.

Histologiquement la principale lésion est une vascularite leucocytoclasique des vaisseaux hypodermiques et de la jonction dermohypodermique, de petit et moyen calibre qui se trouvent entourés par des polynucléaires et par l'infiltrat lépromateux.

Les thérapeutiques utilisées dans le phénomène de Lucio sont celles de la lèpre lépromateuse et de ses réactions de type 2. La polychimiothérapie est efficace sur les lésions cutanées au bout de six semaines (2). Vu l'altération de l'état général, le tableau douloureux et l'inflammation des lésions nous avons initié un traitement par la prednisone et l'évolution était favorable au bout de quatre semaines.

En conclusion, la particularité de cette observation fait que le phénomène de Lucio devrait être évoqué devant la survenue d'un tableau de vasculite cutanée que le malade soit atteint d'une lèpre lépromateuse diffuse évolutive ou bien que sa maladie soit en rémission clinique.

DISCUSSION

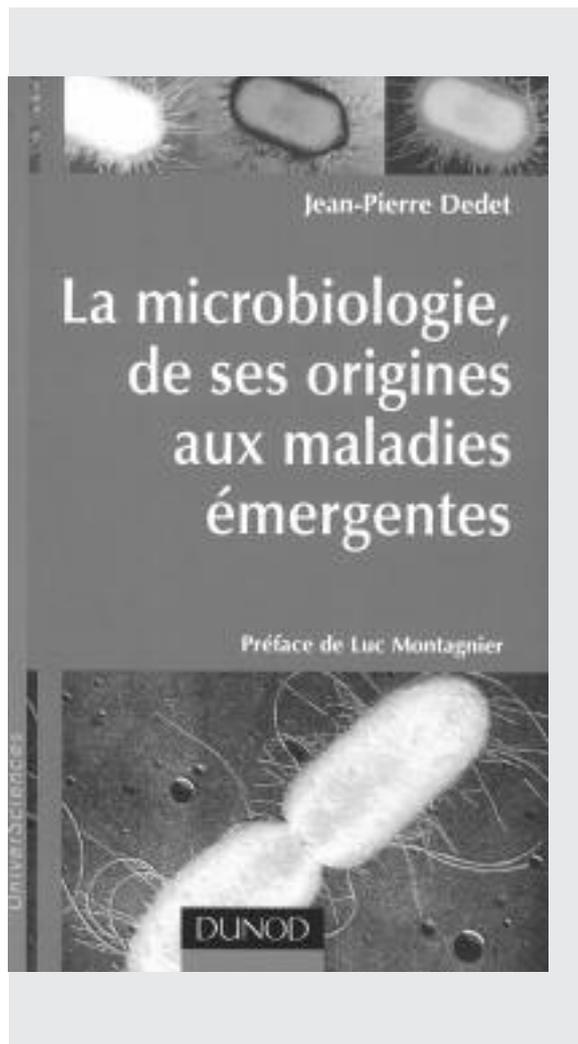
Les lésions érythémateuses et ulcéro-nécrotiques de notre malade correspondent à une vasculite aiguë rare observée au cours de la lèpre lépromateuse diffuse appelée phénomène de Lucio. La particularité de ce tableau clinique est sa survenue trois ans après guérison de la lèpre lépromateuse ce qui n'a pas été rapporté auparavant dans la littérature. Plusieurs arguments plaident en faveur du diagnostic de phénomène de Lucio :

- patient aux antécédents de lèpre lépromateuse diffuse;
- tableau clinique évocateur, fait de lésions inflammatoires douloureuses des membres inférieurs évoluant vers la nécrose;
- histologie en faveur d'une vascularite leucocytoclasique;

RÉFÉRENCES

- 1 - LUCIO R, ALVARADO L, LATAPI F, ZAMORA AC - The «spotted» leprosy of lucio (la lepra «manchada» de Lucio) - *Int J Lepr* 1948; **16** : 421-30.
- 2 - ANG P, TAY YK, NG SK, SEOW CS - Fatal Lucio's phenomenon in 2 patients with previously undiagnosed leprosy. *J Am Acad Dermatol* 2003; **48** : 958-61.
- 3 - MOSCHELLA SL - The lepra reaction with necrotizing skin lesions: a report of six cases. *Arch Dermatol* 1967; **95** : 565-75.

- 4 - REA TH, LEVAN NE - Lucio's phenomenon and diffuse nonnodular lepromatous leprosy. *Arch Dermatol* 1978; **114** : 1023-8.
- 5 - PURSLEY TV, JACOBSON RR, APISARNTHANARAX P - Lucio's phenomenon. *Arch Dermatol* 1980; **116** : 201-4.
- 6 - COMPA FV, CABRINI JM, ARPINI RH et Coll - The Lucio phenomenon. *Leprologica* 1981; **23** : 57-9.
- 7 - ROMERO A, IBARRA AB, FALLAS M - Clinical study of lepromatous leprosy in Costa Rica. *Int J Lepr* 1949; **17** : 27-33.
- 8 - MOSCHELLA SL - Primary diffuse lepromatous leprosy with erythema necroticans (Lucio phenomenon). *Arch Dermatol* 1968; **97** : 593-4.
- 9 - FURTADO TA - The Lucio-Alvarado form of leprosy. A case observed in Brazil. *Int J Lepr* 1959; **27** : 110-5.
- 10 - INNAMI S, LEGIUZAMON OR, ALVARENGA AE - 2 cases of Lucio phenomenon in Paraguay. *Repura* 1973; **42** : 12-5.
- 11 - FASAL P - Leprosy occurs everywhere. *G P* 1965; **32** : 95-102.
- 12 - SHESKIN J - Diffuse lepromatosis of Lucio-Alvarado-Latapi with Lucio phenomenon: first case in the Near East. *Rev Leprol* 1982; **13** : 651-6.
- 13 - ARNOLD HL JR, SLOAN NR - Lucio's spotted leprosy (diffuse lepromatous leprosy of Mexico): a case report of a case in Hawaii. *Int J Lepr* 1951; **19** : 23-9.
- 14 - DERBES VJ, SAMUELS M, WILLIAMS OP, WALSH JJ - Diffuse leprosy: case in a Louisiana Negro. *Arch Dermatol* 1960; **81** : 210-4.
- 15 - OBERMAYER ME, BONAR SC, POSENQUIST R - Diffuse lepra. *J Invest Dermatol* 1949; **12** : 243-8.
- 16 - OBERMEYER ME - Diffuse lepra. *Ann West Med Surg* 1947; **1** : 225-31.
- 17 - SEHGAL VN, SRIVASTAVA G, SHARMA VK - Contemplative immune mechanism of Lucio phenomenon and its global status. *J Dermatol* 1987; **14** : 580-5.
- 18 - BERADAT JP, FAUCHER JF, HUERRE M - Diffuse lepromatous leprosy disclosed by cutaneous vasculitis. The Lucio phenomenon. *Ann Dermatol Venerol* 1996; **123** : 21-3.
- 19 - SCHULZ EJ, KOK SH - Lucio phenomenon in South African patients: abstract of Congress papers [abstract]. *Int J Lepr* 1984; **52** : 687.
- 20 - GOLCHAI J, ZARGARI O, MABOODI A, GRANMAYEH S - Lepromatous leprosy with extensive unusual ulcerations and cachexia. Is it the first case of Lucio's phenomenon from Iran. *Int J Lepr Other Mycobact Dis* 2004; **72** : 56-9.



UNIVERSCIENCES

Jean-Pierre Dedet

LA MICROBIOLOGIE, DE SES ORIGINES AUX MALADIES ÉMERGENTES

Sida, Ebola, SRAS, grippe aviaire, Chikungunya, autant de menaces qui nous confortent dans l'idée que les microbes sont sources de périls. En réalité, les micro-organismes existaient dès l'origine de notre planète et ils ont contribué à la formation de ses différents milieux. Acteurs essentiels de notre environnement, ils sont d'incontournables générateurs de vies.

Pourtant même si les microbes sont présents depuis des temps immémoriaux, l'homme n'en a connaissance que depuis peu. La Microbiologie est une science toute récente, à l'histoire très dense, au rôle décisif dans l'avènement du monde moderne.

Comment naquit la théorie microbienne des maladies ? Comment l'industrie agroalimentaire a-t-elle tiré profit des micro-organismes ? Quel fut l'impact de la microbiologie nouvelle sur la médecine et la chirurgie modernes ? Comment évoluera la relation de l'homme avec les microbes ? Voici quelques-unes des nombreuses questions auxquelles répond cette **Histoire de la Microbiologie**.

Outil indispensable à la culture générale des médecins, des pharmaciens, des vétérinaires et des biologistes, ce livre s'adresse, au-delà, à un public plus large curieux de connaître les théories, les découvertes et les figures qui ont jalonné cette épopée.



9 782100 140048



JEAN-PIERRE DEDET est professeur de Parasitologie à la Faculté de Médecine de Montpellier, chef de service au CHU de Montpellier et responsable d'une Unité de Recherche CNRS-Université Montpellier 1. Il est membre de l'Académie des Sciences d'Occident.

MATÉRIEL
PROFESSEUR
TITRE
SERVICES DE CONSULTATION
INFORMATIQUE
SERVICES DE LA BI
SERVICES DE LA BI

