



ILEP



BULLETIN TECHNIQUE

Recommandations de la Commission technique de l'ILEP

Edition No. 9, révisée mai 2011

## PRISE EN CHARGE DE L'ERYTHEME NOUEUX LEPREUX

### 1 INTRODUCTION

Des épisodes d'inflammation aiguë ou d'origine immunologique, connus sous le nom de réaction, peuvent survenir dans n'importe quelle forme de lèpre sauf dans la lèpre indéterminée. Si ces réactions ne sont pas traitées de façon rapide et adéquate, elles peuvent entraîner des difformités et incapacités permanentes. La plupart de ces réactions tombent sous l'une des deux catégories principales : l'érythème noueux lépreux (ENL ou réaction de type 2) ou les réactions d'inversion (réaction de type 1).

L'ENL survient exclusivement chez les malades affectés par la lèpre lépromateuse (LL) et la lèpre borderline lépromateuse (BL).

### 2 DESCRIPTION DE L'ENL MODERE ET AIGU

L'ENL varie dans sa gravité, sa durée et au niveau des organes qu'elle affecte.

L'ENL modéré se manifeste par l'éruption de quelques nodules rouges au niveau de la peau et s'accompagne d'une légère fièvre et d'un malaise général. Il peut être traité par analgésiques/antipyrétiques tels que l'aspirine ou l'acétaminophène. L'utilisation de médicaments antipaludiques tels que la chloroquine pour le traitement des réactions lépreuses n'a pas encore été justifiée ni prouvée.

L'ENL aiguë peut présenter un ou plusieurs des symptômes suivants :

- Névrite avec douleur ou sensibilité marquée au niveau des nerfs, accompagnée ou non d'une perte de la fonction nerveuse.
- Fièvre prolongée, modérée ou forte, avec un sévère malaise général.
- Lésions cutanées pustulaires qui peuvent se transformer en ulcération étendue.
- Tuméfaction ganglionnaire douloureuse.

- Iridocyclite, orchite, périostite et gonflement des articulations.
- Albumine et globules rouges dans l'urine.

Lorsque possible, de tels cas d'ENL devraient être immédiatement hospitalisés pour traitement.

### 3 TRAITEMENT DE L'ENL SEVERE PAR LES CORTICO-STEROIDES

Le traitement d'élection pour l'ENL sévère est la prednisolone, un corticostéroïde. Il faut utiliser la dose la plus faible possible pour enrayer l'ENL. La posologie habituelle du traitement par prednisolone est de 30 à 60mg une fois par jour ; en général, l'ENL est maîtrisé dans un délai de 24 à 72 heures. La dose peut être progressivement réduite toute les semaines d'environ 10mg à chaque fois jusqu'à ce qu'on obtienne un dosage quotidien de 20mg par jour puis de 5mg par la suite. Avant d'arrêter complètement le traitement, une dose d'entretien de 5 à 10mg par jour ou tous les deux jours pendant plusieurs semaines peut se révéler efficace dans la prévention de la récurrence de l'ENL chez les malades souffrant d'une réaction chronique.

Il n'y a pas de programme de sevrage fixe pour la prednisolone, cela dépend entièrement du contexte. Si l'ENL s'aggrave ou réapparaît, il sera nécessaire d'augmenter la dose ou de répéter le traitement par prednisolone. La réaction a tendance à être chronique chez les malades présentant des charges bactériennes élevées et, par conséquent, un grand nombre de malades requiert un traitement continu avec des doses souvent élevées de prednisolone ; toutefois, ces malades peuvent développer une accoutumance aux stéroïdes. Il ne faut pas ignorer le risque potentiel d'effets adverses graves que présente un traitement de longue durée par corticostéroïde, notamment dans les conditions du terrain. Les problèmes les plus courants incluent l'ulcère gastrique, le diabète, la réactivation de la tuberculose, l'aménorrhée, l'ostéoporose, la

dépression et d'autres problèmes émotionnels. Si de tels cas peuvent être maintenus par le biais d'un traitement par prednisolone à prendre tous les deux jours, ces effets adverses peuvent s'estomper.

#### 4 TRAITEMENT DE L'ENL SEVERE PAR LES CORTICO-STEROIDES ET LA CLOFAZIMINE

La Clofazimine est un autre moyen efficace de traiter l'ENL. Elle est moins puissante que les corticostéroïdes et prend souvent 4 à 6 semaines pour atteindre son effet maximal ; de fait, on s'en sert comme d'un médicament supplémentaire et elle n'est jamais utilisée seule pour le traitement de l'ENL sévère.

Toutefois, la Clofazimine est extrêmement utile pour réduire ou arrêter la dose de corticostéroïdes chez les malades présentant un problème d'accoutumance. Au début, la thérapie par prednisolone est majorée par des doses plus élevées de Clofazimine. Les malades peuvent recevoir 300mg de Clofazimine une fois par jour (ou 100mg trois fois par jour pour réduire les effets sur la flore gastro-intestinale) pendant 3 ou 4 mois ; cette dose est ensuite progressivement réduite à 100mg de Clofazimine par jour et maintenue à ce niveau pendant 3 ou 6 mois. Le dosage quotidien maximal de Clofazimine s'élève à 300mg.

En général, la réaction ENL est enrayée après 2 ou 4 mois de traitement par Clofazimine, période à la suite de laquelle la prednisolone peut être progressivement réduite pour être finalement arrêtée. Si l'ENL réapparaît après la réduction de la dose de prednisolone, dans l'ensemble, la réaction n'est pas aussi grave que pour les cas uniquement sous traitement par prednisolone et elle peut être enrayée en augmentant la dose de Clofazimine avant d'augmenter la dose de prednisolone. Pour le traitement de la réaction ENL, la durée totale de la thérapie par Clofazimine peut aller de 8 à 12 mois ou plus.

Le problème principal que pose la thérapie par Clofazimine à fortes doses continues est l'intolérance à la médication à cause des graves effets adverses gastro-intestinaux comme des douleurs abdominales et diarrhée, notamment avec une posologie supérieure à 100mg par jour. De fait, la dose de Clofazimine doit être réduite à des degrés tolérables aussi rapidement que possible. Etant donné qu'un grand nombre de malades apprécie l'efficacité de la Clofazimine dans le contrôle de l'ENL, ils l'acceptent plus facilement, même si la pigmentation cutanée est évidente.

#### 5 TRAITEMENT DE L'ENL SEVERE PAR LA THALIDOMIDE

La Thalidomide est également très efficace pour enrayer l'ENL. Elle provoque moins d'effets adverses que les corticostéroïdes mais elle présente un risque sérieux de tératogénicité. On peut envisager la thalidomide pour les malades souffrant d'un ENL sévère qui n'ont pas répondu à l'approche décrite plus haut. La thalidomide peut être commencée à 200mg deux fois par jour ou 100mg quatre fois par jour et, en général, l'ENL est enrayé dans les 72 heures qui suivent. La posologie peut alors être progressivement réduite bien que les cas d'ENL chronique puissent avoir besoin d'une dose d'entretien de 50-100mg par jour sur une période de temps plus longue.

Il convient toutefois d'insister qu'en raison de sa tératogénicité bien connue, **la Thalidomide ne sera administrée que sous la plus stricte supervision.** Un seul traitement d'une durée de 28 jours sera donné à la fois aux patients. Ces derniers devront accepter qu'ils ne peuvent partager ce médicament avec qui que ce soit d'autre. **Les femmes en phase préménopausiques qui reçoivent de la thalidomide suivront un programme de contraception.** Elles devront faire l'objet d'un test de grossesse qui affichera négatif avant d'amorcer un traitement par Thalidomide et elles seront conseillées sur le recours à la double contraception.

La responsabilité concernant l'utilisation de la thalidomide incombe entièrement aux administrations régionales de la santé publique y compris au directeur du programme.

##### Rappel

- Lorsque les nerfs sont touchés, outre la médication, l'immobilisation du membre affecté minimisera les lésions nerveuses.
- Il est important de poursuivre le traitement polychimiothérapeutique tout au long de la réaction ENL.

##### Bibliographie

*Chimiothérapie de la lèpre*, Rapport d'un Groupe d'étude de l'OMS, Rapport technique de l'OMS séries 847, OMS, Genève, 1994.

The Role of Thalidomide in the management of Erythema Nodosum Leprosum. Walker SL, Waters M & Lockwood DNL, *Leprosy Review* 2007 Sep ;78(3) :197-215

*L'ILEP est une Fédération d'Associations autonomes de lutte contre la lèpre. Les recommandations figurant dans ce document n'engagent en aucun cas les Membres de l'ILEP.*

*Le texte de ce document peut être reproduit sans permission préalable ; toutefois il conviendra d'en indiquer la source.*