

LA CLASSIFICATION DE LA LÈPRE

RAPPORT DU SOUS-COMITÉ DE LA CLASSIFICATION

Les problèmes soulevés par la classification des cas de lèpre doivent être envisagés largement, en tenant compte à la fois:

(a) des exigences et des conditions dans lesquelles opère le travailleur en brousse; la classification lui est nécessaire pour le pronostic, le traitement ou le contrôle, mais il ne peut pas appliquer des méthodes élaborées de différenciation des types de la maladie;

(b) des raffinements d'une telle discrimination qui sont accessibles à un spécialiste utilisant des méthodes spéciales d'investigation. La grande majorité des personnes qui s'occupent de lèpre travaillent dans des conditions qui exigent une classification fondamentale ou primaire aussi simple que possible.

Des progrès ont été réalisés dans la discrimination des formes et des processus lépreux depuis que la classification, aujourd'hui généralement en usage, a été adoptée par la Leonard Wood Memorial Conference de la Lèpre en 1931. Il est donc possible de modifier certains des termes de cette classification pour éviter certains malentendus. Cependant nos connaissances en la matière n'ont pas atteint de tels progrès que l'unanimité puisse être obtenue sur certains points essentiels.

Le Comité recommande de maintenir pour l'heure présente la division fondamentale de la lèpre en deux types, selon les directives de la classification de la Memorial Conference, jusqu'à ce que des études ultérieures permettent de réunir l'unanimité. Le Comité recommande en outre de poursuivre dans l'avenir les recherches dans la direction indiquée par les questions qu'a soulevées la

minorité de ce Comité, notamment pour déterminer si le type nerveux de la classification de la Memorial Conference doit être ou non partagé en deux types distincts, *nerveux simple* et *tuberculoïde*. Pour le moment l'opinion prédominante est qu'il convient de ne donner à une telle division que la valeur de sous-types ou de variétés.

Des objections ont été élevées à diverses reprises contre chacun des termes désignant les deux types (c'est-à-dire *nerveux* et *cutané*); on leur oppose la confusion résultant du sens spécial qu'on leur donne dans la classification de la lèpre, la difficulté de leur traduction en toutes langues et d'autres choses encore. Cependant, aucun terme n'a été proposé qui soit à l'abri de telles objections. L'opinion du Comité est:

(a) que jusqu'à présent au moins le terme *nerveux* soit maintenu pour désigner le type auquel il s'applique;

(b) qu'en raison de la particulière confusion à laquelle le terme *cutané* a donné lieu il faille l'abandonner et le remplacer par le terme *lépromateux*, dont le symbole serait *L*.

Le Comité propose que la définition des deux types de la Memorial Conference soit modifiée de la façon suivante:

CLASSIFICATION PRIMAIRE

Type nerveux (N).—Ce type comprend tous les cas de la forme "bénigne" de la lèpre, caractérisés par des troubles de nature poly-névritique (altérations de la sensibilité périphérique, troubles trophiques, paralysies, et leurs séquelles) ou par des macules non lépromateuses (léprides ordinairement avec troubles sensitifs localisés) ou par l'association des uns ou des autres. Ces cas manifestent à l'infection une résistance relative, comportent un pronostic relativement bon *quoad vitam* malgré les mutilations qui peuvent se produire, et ordinairement réagissent positivement à la léproline. Les lésions de la peau répondent négativement, mais pas toujours, aux examens bactériologiques pratiqués suivant les méthodes usuelles; cependant le mucus nasal peut conduire à un examen positif. Beaucoup de ces lésions présentent une structure histologique de nature tuberculoïde.

Type lépromateux (L).—Entrent dans ce type tous les cas de forme "maligne," manifestant relativement peu de résistance, comportant un médiocre pronostic, réagissant d'ordinaire négativement à la léproline, présentant des lésions lépromateuses de la peau et d'autres organes, spécialement des troncs nerveux. L'examen

bactériologique révèle d'ordinaire la présence de nombreux bacilles. Des troubles polynévritiques peuvent exister ou non; ils manquent ordinairement au début et se trouvent fréquemment aux derniers stades des cas primitivement lépromateux; on les voit souvent dans des cas provenant secondairement de cas de la forme nerveuse.

SOUS-CLASSIFICATION

On peut subdiviser les deux types de lèpre:

- (a) en tenant compte du degré d'avancement de la maladie;
- (b) suivant les formes ou variétés des cas appartenant à un type (c'est-à-dire en sous-types) en se basant sur la nature des lésions.

La première méthode de subdivision est celle qui a été adoptée dans la classification de la Memorial Conference et elle s'est montrée avantageuse entre les mains de nombreux travailleurs, spécialement pour une large répartition d'un grand nombre de cas. La seconde méthode est plus généralement employée pour classer avec plus de précision des cas déterminés. Les deux méthodes ont leur utilité et doivent être bien comprises, mais on n'est pas encore arrivé à une formule pratique et généralement applicable pour les combiner. Les deux méthodes sont donc exposées indépendamment l'une de l'autre.

I. SOUS-CLASSIFICATION GÉNÉRALE

(PAR LE DEGRÉ D'AVANCEMENT)

Les définitions suivantes indiquent d'une manière générale la base d'une division en trois degrés de l'avancement dans chaque type.

Nerveux 1 (N1).—Nerveux léger:

(a) Cas avec une ou plusieurs petites macules, ou avec un nombre relativement faible de plus larges macules, plates ou surélevées, sans indication de troubles polynévritiques;

(b) Cas présentant seulement des troubles polynévritiques légers: troubles de la sensibilité périphérique affectant une ou deux extrémités, d'extension restreinte, sans troubles trophiques, atrophie ou parésie musculaire, ou avec tels troubles d'un degré léger;

(c) Cas comportant des manifestations maculaires et polynévritiques de degré total équivalent à celui des accidents ci-dessus désignés.

Nerveux 2 (N2).—Nerveux modéré:

(a) Cas avec des macules assez nombreuses ou assez grandes, largement distribuées, sans apparence de troubles polynévritiques ou n'en présentant que d'assez faiblement développés;

(b) Cas comportant seulement des troubles polynévritiques modérés: anesthésie périphérique très étendue si elle n'affecte qu'une extrémité, de moindre extension si elle porte sur plusieurs; troubles modérés trophiques, atrophies et paralysies, comprenant début de rétraction si celle-ci reste limitée;

(c) Cas combinés de (a) et (b) de degré total équivalent.

Nerveux 3 (N3).—Nerveux avancé:

(a) Cas avec des lésions maculaires très nombreux ou très étendues et du genre le plus marqué, avec troubles polynévritiques.

(b) Cas présentant seulement des troubles polynévritiques avancés: anesthésie périphérique étendue et troubles trophiques et moteurs plus ou moins marqués: paralysies, atrophies, rétractions, ulcères trophiques et mutilations;

(c) Cas présentant une combinaison de (a) et (b) de degré total équivalent.

Lépromateux 1 (L1).—Lépromateux léger: Cas comprenant des lésions lépromateuses de la peau, soit une ou seulement quelques aires maculaires, soit un petit nombre de taches infiltrées ou petits nodules, soit encore des lésions lépromateuses diffuses de faible extension; il n'existe en général pas dans ce cas de lésions de la pituitaire.

Lépromateux 2 (L2).—Lépromateux modéré: Cas comportant de nombreuses aires maculaires, ou des infiltrations ou nodules assez nombreux mais petits et peu étendus, ou des infiltrations diffuses de degré modéré; les lésions de la pituitaire sont fréquentes.

Lépromateux 3 (L3).—Lépromateux avancé: Cas avec des lésions lépromateuses nombreuses et étendues ou très marquées, qui peuvent d'ailleurs varier dans leur stade de progression ou de régression; il y a presque toujours des lésions de la pituitaire.

Cas mixtes.—Il ne faut pas distinguer la lèpre mixte comme un type défini. Cependant des cas lépromateux typiques présentent ordinairement tôt ou tard des lésions polynévritiques de degré variable. Pour plus de précision on peut désigner tels cas "*mixtes*" ou "*complets*" et on peut les indiquer par le symbole LN.

Le signe L doit être placé en premier lieu sans égard à la nature originaire du cas ou à la sévérité relative des deux éléments parce que l'importance de l'élément lépromateux est prédominante. Pour

graduer l'avancement de ces cas des chiffres appropriés sont placés après chaque symbole; exemple: L2-N1 ou L1-N3.

Cas nerveux secondaires.—Cas qui ont été antérieurement du type lépromateux avec symptômes polynévritiques (cas mixtes), mais en qui les lésions lépromateuses ont disparu en ne laissant que des manifestations polynévritiques. On les appelle *nerveux secondaires*.

2. SOUS-CLASSIFICATION SPÉCIALE

(SELON LA NATURE DES LÉSIONS PRÉSENTÉS)

1. *Type lépromateux.*—On n'a pas décrit de variétés de ce type lépromateux qui soient assez distinctes, assez fréquentes ou assez universellement répandues pour exiger une classification spéciale. En certains pays (par exemple l'Inde) beaucoup de cas présentent, au moins pendant quelque temps, des lésions cutanées étendues et diffuses sans localisation en macules ou en aire d'infiltration. Il y aurait peut-être avantage à signaler de tels cas (ce qui peut être fait à l'aide du symbole Ld) mais il n'est pas certain que cette division soit d'une utilité générale.

2. *Type nerveux.*—Le type nerveux peut se diviser en deux sous-types principaux: *anesthésique* et *maculaire*. En certains cas une telle classification peut suffire. Toutefois pour un travail plus exact la variété maculaire peut être partagée en *simple* et *tuberculoïde* et cette dernière forme en *mineure* et *majeure*. Pour des travaux de cet ordre le Comité propose la subdivision suivante:

Type: Nerveux

Anesthésique (non maculeux, polynévritique) (Na)

Maculeux simple (avec macules plates) (Ns)

Maculeux tuberculoïde (mineur et majeur) (Nt)

Anesthésique.—Cette variété du type nerveux ne présente que des signes d'invasion des troncs nerveux (troubles polynévritiques et leurs séquelles) sans lésions maculeuses de la peau.

Maculeux simple.—Les cas maculeux simples, qui comprennent une proportion considérable de ceux qu'on rencontre, présentent des lésions de la peau (léprides) qui ne sont pas ou sont peu surélevées et palpablement infiltrées. Si élévation est présente c'est souvent difficile de l'opercévoir à la lumière diffuse, et la surface en est lisse, non granuleuse ou d'apparence irrégulière. Une surélévation de ce genre se limite en général à une étroite bande marginale. Des lésions "résiduelles" qui ne présentent pas de surélévation et sont de ce fait "*simples*" d'après la définition (bien qu'elles puissent être modifiées par la cicatrisation) ne devraient pas être regardées comme une variété séparée.

Maculeux tuberculoïde.—Ce sous-type, comme il a été dit, peut être partagé en deux groupes qui sont décrits séparément.

(a) Tuberculoïde mineure: Les lésions ainsi désignées sont les moins marquées de celles qui sont généralement reconnues comme tuberculoïdes à l'examen histologique et qui sont cliniquement reconnaissables comme telles avec certitude. Ces lésions se distinguent par une surélévation définie d'aspect caractéristique, mais elles présentent des variations considérables. Elles se caractérisent d'ordinaire par une irrégularité de la surface due à la disposition essentiellement focale et à la situation superficielle du processus tuberculoïde. Cet état peut se traduire sous forme de bandes ou d'aires surélevées qui peuvent être continues ou discontinues, même jusqu'à se fragmenter en papules isolées. A l'occasion, ce processus est situé en profondeur dans le derme. Dans ce cas la surface est relativement lisse et l'apparence approche de celle des lésions tuberculoïdes majeures, mais à un moindre degré.

(b) Tuberculoïde majeure: Les lésions ainsi désignées sont les plus frappantes, les plus nettement surélevées de celles auxquelles le terme de tuberculoïde a été réservé dans le passé. Elles sont "majeures" aussi bien dans le degré que dans la nature du processus pathologique. Typiquement le processus envahit les couches profondes de la peau à un degré marqué, s'étend au tissu sous-cutané et, par extension ultérieure, aux nerfs cutanés qui correspondent aux macules en y produisant des altérations considérables. Les macules de ce type sont les plus sujettes à être confondues avec des lépromes, surtout quand elles sont (a) petites mais épaisses et morphologiquement d'aspect nodulaire, (b) en état de réaction, rougeâtres, turgescents et lisses, (c) bactériologiquement positives. Un trait qui facilite la différenciation réside dans la démarcation nette et dans la distribution fréquemment asymétrique qu'elles affectent. Un autre caractère occasionnel se rencontre dans la tendance à un fort épaissement des nerfs cutanés locaux. Cette lésion nerveuse s'étend quelquefois jusqu'aux troncs principaux d'une extrémité affectée, introduisant ainsi un élément polynévritique secondaire. Il est important de remarquer la rapidité avec laquelle ces lésions fréquemment éclatent sous l'influence d'un état dit de "réaction" et la promptitude relative avec laquelle elles s'abaissent quelquefois.

DEFINITIONS

Dans le but de mieux marquer certains traits de ces propositions et de faciliter l'uniformité de leur application, les définitions

suivantes sont adoptées:

Léprome.—La structure lépromateuse qui représente le trait distinctif du type qui porte ce nom, est celle d'un granulome dans lequel les tissus envahis manifestent la plus grande tolérance aux bacilles. Le caractère histologique essentiel réside dans une accumulation de "cellules lépreuses" qui peuvent se différencier peu de leur forme originaire (le macrophage), ou peuvent contenir des globi ou subir une vacuolisation qui les amène au type des cellules de Virchow, souvent multinucleés. Les cellules lépreuses renferment des bacilles nombreux, souvent même très nombreux, mais ne sont pas seules à en contenir: on en trouve encore dans des cellules d'autres types. Les lésions lépromateuses de la peau peuvent être si minimes qu'elles soient à peine perceptibles, ou très marquées et formées de masses nodulaires très saillantes. En général elles sont moins bien délimitées et à définition plus diffuse que les léprides, elles ne manifestent pas la même tendance à l'extension radiaire, ni les mêmes modifications de couleur et de sensibilité.

Lépride.—Ce terme s'applique à des lésions maculaires discrètes qui caractérisent la lèpre nerveuse quand la peau est atteinte. Les léprides varient beaucoup d'aspect, de taille et de saillie: elles peuvent être plates ou très épaissies, lisses ou irrégulières, (chagrinées, granuleuses ou micropapuleuses); elles ont tendance à l'extension radiaire, à la coalescence et à la résolution par le centre. Les troubles de la sensibilité plus ou moins prononcés y sont caractéristiques, mais leur apparition peut être tardive. Les léprides au moins nettement surélevées sont granulomateuses, essentiellement caractérisées par un aspect tuberculoïde non spécifique avec qui coexiste en général une infiltration inflammatoire chronique banale d'un degré variable. Les nerfs cutanés correspondants peuvent être également atteints, se nécroser ou devenir le siège d'un abcès froid. Bien que ces lésions résultent de la réaction des tissus à la présence du germe de la lèpre, on ne trouve généralement pas de bacilles dans les frottis et on n'en rencontre qu'un petit nombre dans les coupes. Parfois cependant, surtout pendant et après une phase de réaction, on peut trouver des bacilles dans les frottis et même en grand nombre.

Léprotique et lépreux.—Ces termes ne doivent s'employer que dans le sens général de "qui appartient à la lèpre" ou "qui est affecté de lèpre."

Lépromateux.—Ce terme signifie "de la nature du léprome" ou "en possédant les caractères." Dans la classification actuelle

il s'applique aux cas qui présentent cette forme de lésion.

Macule.—Ce terme s'applique spécifiquement aux léprides (lèpre nerveuse) mais il est quelquefois employé pour désigner des taches lépromateuses. Il caractérise une aire circonscrite de la peau, de couleur anormale. Les macules varient beaucoup à ce point de vue suivant les races, mais elles sont ordinairement hypopigmentées, parfois hyperpigmentées et souvent érythémateuses. Elles présentent en général d'autres anomalies de surface qui s'étendent à la totalité ou seulement à une partie de la superficie. Dans la terminologie de la lèpre cette expression s'emploie sans tenir compte de la présence ou de l'absence d'infiltration ou de saillie sur la peau.

Infiltration.—Ce terme s'emploie souvent en clinique avec l'acception spéciale d'épaississement diffus de nature lépomateuse.

Plaque.—D'ordinaire ce terme s'applique seulement à de larges léprides en qui la résolution centrale est absente ou tardive, et non point à des aires d'infiltration diffuse.

*Papules.*¹—Une papule est une petite élévation circonscrite de la peau, plus ou moins dure, ordinairement mais point toujours circulaire, dont la taille varie, suivant une comparaison conventionnelle d'une tête d'épingle et moins jusqu'à 5 millimètres de diamètre (dimension d'un pois cassé). Les papules se rencontrent dans les deux formes de lèpre et varient de l'une à l'autre en structure et en apparence.

*Nodule.*¹—Un nodule (terme synonyme mais préférable à celui de tubercule) est un épaississement dur et saillant de la peau, souvent analogue à une papule mais plus large. Dans la pratique l'application de ce terme n'est pas limitée à une taille maxima. Il s'applique en général exclusivement aux lépromes. Les nodules ont habituellement une assise plus profonde que les papules et souvent partent de masses situées dans le tissu sous-cutané.

¹ *Note.*—Les définitions des papules et des nodules que nous traduisons ici correspondent à celles qui sont généralement adoptées par les dermatologistes anglais et américains. Il faut reconnaître que ces termes s'emploient dans un sens qui varie d'un pays à l'autre. Les membres sudaméricains font la remarque suivante:

"Quelques auteurs, parmi lesquels se rangent les léprologues de l'Amérique du Sud, n'admettent pas le terme 'papule' dans la lèpre, parce que en dermatologie la papule est une efflorescence spontanément résolutive, et que dans la lèpre les lésions cutanées auxquelles les auteurs anglais et américains appliquent le nom de papule, ne s'effacent qu'en laissant après elle une lésion cicatricielle, au moins histologiquement. A la rigueur on pourrait employer pour les désigner le terme 'papuloïde.' Quand à ce qu'est à propos des lésions granulaires de la lèpre tuberculoïde pour les mêmes raisons les dermatologistes de l'Amérique du Sud préfèrent adopter la désignation de lésion 'micropapuloïdes.'"

Polynévrite.—Ce terme a été employé pour désigner l'altération des troncs nerveux périphériques entraînant des troubles sensitifs des extrémités avec tendance à l'extension centripète (anesthésie "acrotérique"), des troubles trophiques divers, des paralysies et des atrophies qui peuvent aussi gagner la face. Les manifestations polynévritiques ne comprennent pas les troubles sensitifs des léprides, ni les lésions des nerfs superficiels qui débutent au niveau des léprides.

Troubles trophiques.—Sous cette rubrique sont rangés les troubles que l'on attribue généralement aux altérations du système vasomoteur et de nutrition: anhydrose, peau luisante (*glossy skin*), ichthyose, troubles pigmentaires, perte des poils, ulcères perforants, atrophies et nécroses des os avec mutilation et lésions articulaires consécutives. Strictement parlant, les atrophies et paralysies musculaires et les rétractions qui en résultent, n'en font pas partie, mais dans la pratique on néglige souvent cette distinction.

SYMBOLES SPECIAUX

Indication de la forme primaire de la maladie.—Si l'on désire indiquer symboliquement la forme qui s'est montrée la première dans un cas mixte, on peut y parvenir facilement par l'emploi d'un accent dit primaire (´ = primaire) que l'on place après la lettre correspondante, par exemple L´N ou L´N´. Cette indication nouvelle ne modifie en rien l'emploi des chiffres habituels pour indiquer le degré d'avancement de la maladie.

Indication des cas nerveux secondaires.—Si l'on désire indiquer un cas nerveux secondaire on peut le faire facilement avec un double accent N^o (° = secondaire).

Indication de la recherche bactériologique.—Si, pour les raisons épidémiologiques ou autres, on désire indiquer le résultat de la recherche bactériologique, on peut le faire par l'addition au symbole des signes + ou - (ou, comme l'a proposé Lie, par B+ ou B-).

Le Professeur Balaña et le Doctor Rabello, Jr., qui ont pris part aux discussions sur la classification des formes cliniques de la lèpre, désirent faire observer qu'ils ont déjà publié leurs vues personnelles à ce sujet soit avant, soit pendant le Congrès. Les définitions et descriptions ici adoptées sont celles qui sont employées dans les articles de H. W. Wade, *Internat. Jour. Lep.* 4 (1936) 409-430 et *American Jour. Trop. Med.* 17 (1937) 773-801.