

SUR LE SYNDROME TYPE BOECK-SCHAUMANN DE LA LÈPRE TUBERCULOÏDE

RABELLO JNR., ARGEMIRO
DE SOUZA e ANNIBAL ADJUTO.
*Centro Internacional de Léprologia do Rio de
Janeiro e Departamento de Profilaxia da Lepra em
São Paulo)*

Les premières observations avant trait à l'importance des réactions histologiquement sarcoïdes dans la lèpre, sont contenues dans un travail des Drs. Rabello Jnr. et H. Portugal sur la "lèpre tuberculoïde" présenté au VIème Congrès Pan-Américain en 1935. Ce travail, fruit d'une collaboration très étroite entre les deux auteurs, signalait ce fait nouveau — que la lèpre tuberculoïde se présentait d'habitude sous l'aspect anatomique d'un granulome ou processus productif où dominait largement un élément, la cellule épithélioïde. Le fait était observé en 54,6% de nos cas de lèpre tuberculoïde, sur un total de plus d'une centaine.

L'étape suivante était atteinte. en Juin 1936, avec notre publication dans les Annales de Dermatologie se rapportant à des cas de lèpre tuberculoïde accompagnés de manifestations à type spécial dans le médiastin et le squelette (extrémités). Nos conclusions, bien connues, étaient que : le bacille de la lèpre, comme celui de la tuberculose, pouvait déterminer une maladie générale à type de sarcoïde ; ensuite, que les cas européens, aujourd'hui bien reconnus, ou le syndrome de Boeck-Schaumann n'avait pas d'étiologie avérée, pourraient être reconduits à l'action d'un virus lèpreux, peut-être le bacille de Hansen lui-même.

Nous avons suivi avec beaucoup d'intérêt les différentes réactions provoquées par la publication de nos faits, particulièrement

depuis que le Dr. Wade nous a soumis à une vraie concentration de feux, avec une "enquate" dans le International Journal of Leprosy, n.° d'Octobre 1937.

Cette enquête sera, opportunement, focalisée et soigneusement discutée. D'une façon générale, elle a été plutôt décevante, et il est resté bien clair que le sujet n'avait pas encore mérité une étude sérieuse. Rappelons, cependant, que certains auteurs de compétence toute spéciale dans cette matière se sont montrés intéressés et ont admis — en principe, que la lèpre pourrait déterminer un syndrome analogue au syndrome décrit par J. Schaumann : avec quelques restrictions, ainsi se déclarant Reenstierna, McLeod, Reiss. De la côte, Sulzberger (Yearbook of Dermatology 1936), Jordon et Osborne (Archives of Dermatology 1937), se sont mis complètement de notre avis, en admettant que la lèpre et tuberculose sont des étiologies très possibles du syndrome de Schaumann.

Au fond, le fait nouveau serait celui-ci : la lèpre tuberculoïde ne se présenterait pas comme une affection limitée seulement à la peau ou aux nerfs périphériques. Bien au contraire, il s'agirait d'un syndrome très analogue au syndrome lepromateux et, donc, caractérisé par des réactions de "système" dans le ganglion lymphatique, le médiastin et le parenchyme pulmonaire, le squelette.

Cependant, un fait nouveau en pathologie est bien rarement un fait jamais vu. Dans ce sens, nous avons cherché à montrer dans notre publication de Février 1935, que des faits identiques avaient été déjà rencontrés. Les voici dans un résumé très succinct

— faits observés par Boeck et non rapportés à la lèpre. — Cas I (Festschrift de Kaposi 1900) "suspect de lèpre", bacilles dans les éléments éruptifs, inoculation au cobaye négative ; cas publié aux Archives fuer Dermatologie 1905, avec des rares bacilles dans la muqueuse nasale, inoculation au cobaye de résultat douteux ; cas I (Archiv fuer Dermatologie 1916) d'abord suspecte de lèpre, cependant ce diagnostic fut rejeté par Hansen à cause de la structure tuberculoïde, puisque la lèpre selon l'avis de Hansen ne présentait pas des réactions productives. Le malade présentait "une légère anesthésie dans le territoire cubital de l'avant-bras gauche et une tuméfaction correspondante du nerf cubital gauche", et Boeck admet alors qu'il est en présence d'une tuberculose très inclinée à faire des névrites.

On remarquait encore des mains succulentes, de l'adenopathie épitrochleenne. Histologie sarcoïde. Inoculation négative ;

— j'ai observé par Unna Jnr. de lèpre tuberculoïde avec repercussion du processus dans le ganglion épitrochléen. Cette observation est très intéressante pour nous autres parce que le malade de Unna Jnr. était brésilien, de Pernambuco. Il s'agit évidemment d'un tableau de réaction tuberculoïde déclenchée par des injections de Salvarsan. Au bras droit — épaississement du cubital et du médian, à l'avant-bras du même côté cinq grosses taches infiltrées complètement anesthésiques. Au bras gauche, donc du côté opposé aux taches, un gros ganglion dans le sillon bicipital. Dans la muqueuse nasale il y avait des rares bacilles. Il y avait aussi des bacilles isolés et en globes dans les coupes du ganglion extirpé. Le tableau, conclut Unna Jnr. — n'est ni tuberculoïde ni lupuloïde, il rappelle plutôt le sarcoïde de Boeck.

Les faits rapportés par nous, au nombre de trois dans notre première publication, s'élevaient maintenant à neuf. Il s'agit de cas tout à fait typiques de lèpre tuberculoïde avec des altérations sarcoïdes observées dans la peau, le ganglion lymphatique, le squelette des extrémités, le médiastin. Il est très intéressant de signaler dans les six derniers cas qui sont l'objet de cette publication — que des altérations radiologiques parfois très incises du squelette des extrémités des mains et des pieds peuvent exister sans le moindre symptôme clinique. Il s'agit dans ces cas de vraies surprises radiographiques (de même, pour les ganglions lymphatiques, qui peuvent être altérés sans se montrer tuméfiés).

Pour ce qui se rapporte à la nature des altérations observées, soit aux ganglions lymphatiques, soit au squelette, il faut dire qu'elles ne se distinguent pas des altérations décrites dans la sarcoïde dermique de Boeck-Schaumann. L'intensité seulement peut varier, dans le sens qu'on observe des altérations plus larges et plus massives dans la sarcoïde dermique de Boeck-Schaumann, tandis qu'elles semblent beaucoup plus discrètes dans le cas du syndrome sarcoïde leprogne. Une étude plus détaillée de tous ces cas fera l'objet d'un travail ultérieur, pour le moment nous avons pensé qu'il y aurait quelque intérêt à signaler la continuation de nos travaux sur cette question.