

10 - LYMPHOGRANULOME VÉNÉRIEN

(Maladie de Nicolas Favre)

***E. Caumes, N. Dupin, M. Janier, Ch. Chartier, R. Viraben,
I. Maatouk, et la Section MST de la SFD***

Le lymphogranulome vénérien ou lymphogranulomatose vénérienne (LGV) ou maladie de Nicolas-Favre (en fait décrite par Durand, un élève de Nicolas et Favre) est une infection à point de départ génital mais au tropisme loco-régional, due au sérovar L1, L2 ou L3 de *Chlamydia trachomatis*.

Épidémiologie

Le lymphogranulome vénérien n'était quasiment plus observé dans les pays industrialisés depuis les années 1960. Depuis le début des années 2000, on observe une ré-émergence de LGV principalement chez les hommes ayant des relations sexuelles avec des hommes (HSH) des grandes villes dans les pays occidentaux (Pays-Bas, France, Royaume-Uni, Allemagne, Canada....) où de petites épidémies sont observées. Un portage pharyngé et anal a été montré chez environ 15 % des HSH dépistés par la sérologie, dont 70 % étaient asymptomatiques.

Elle est associée à une infection par le VIH chez plus de 70 % des HSH et la ré-émergence de cette maladie peut être mise sur le compte de la rechute des comportements sexuels à risque notamment chez les HSH.

La maladie de Nicolas-Favre est par ailleurs endémique dans plusieurs pays tropicaux notamment en Afrique, en Inde, en Asie du sud-est, en Papouasie Nouvelle Guinée et dans certaines îles des Caraïbes. Dans ces pays, la proportion des ulcérations génitales qui peuvent être attribuées au lymphogranulome vénérien varie entre 1 % et 10 %.

Clinique

L'évolution clinique est classiquement divisée en trois parties. Mais la forme clinique actuellement la plus observée dans les pays occidentaux est une rectite chez les homosexuels

La lésion primaire, génitale, est éphémère et apparaît après une durée d'incubation variable de trois à trente jours. Elle passe le plus souvent inaperçue. Elle s'exprime sous forme d'une papule ou d'une pustule ou d'une érosion génitale indolore. Elle est habituellement localisée au gland, au vagin ou aux lèvres, éventuellement au col de l'utérus ; des lésions extragénitales ont été rapportées notamment orales. Chez les HSH, il a été rapporté des anorectites aiguës avec ténésme, douleur rectale, constipation et écoulement muco-purulent.

La lésion secondaire est la lymphadénopathie ou bubon. Elle est le plus souvent inguinale et/ou fémorale, unilatérale dans les 2/3 des cas. Le bubon fistulise spontanément à la peau en plusieurs pertuis, en pomme d'arrosoir. Quand, à la fois les ganglions inguinaux et fémoraux sont atteints, ils sont séparés en deux par le ligament de Poupart réalisant le signe de la poulie de Greeblatt. En fait, ce signe est observé dans seulement 15 à 20 % des cas et bien qu'il soit considéré comme pathognomonique du lymphogranulome vénérien, il a également été observé dans le chancre mou. La lymphadénopathie survient 10 à 30 jours après l'apparition de la lésion génitale.

Le stade tertiaire est souvent décrit sous le nom de syndrome génito-ano-rectal. Ce stade ne suit pas forcément le stade de bubon. Cette évolution torpide est plus souvent décrite chez les femmes du fait de l'atteinte préférentielle, passant inaperçue, des ganglions lymphatiques rétropéritonéaux (plutôt que des ganglions inguinaux) et de la proximité du rectum et du vagin. Une évolution identique peut être observée chez les homosexuels. Il résulte de l'envahissement progressif des tissus périnéaux à partir de la lésion primaire. Chez la femme, une prolifération granulomateuse chronique, défigurante de la vulve a été décrite sous le nom d' "esthiomène". Un lymphoœdème de la région génitale, un éléphantiasis génital, une rectite, une colite (pouvant simuler une maladie de Crohn, avec fistule et rétrécissement) ont été rapportés.

Diagnostic

Les prélèvements bactériologiques sont obtenus à partir du pus ganglionnaire, recueilli par ponction ganglionnaire, ou par écouvillonnage de l'ulcération génitale, ou de la rectite, voire à partir d'une biopsie rectale.

Chlamydia trachomatis peut être identifié par culture cellulaire ou amplification génique. Du fait des difficultés de la culture de *C. trachomatis*, apanage de laboratoires très spécialisés, la PCR est devenue la méthode de référence. Le diagnostic de certitude nécessite le géotypage de *Chlamydia trachomatis* : sérovar L.

La sérologie peut être considérée comme un argument supplémentaire du diagnostic positif quand elle montre une séroconversion ou une augmentation significative du titre des anticorps à 15 jours d'intervalle, en général à des taux très élevés.

Traitement

Le traitement classique de première intention est la doxycycline (200 mg/j en une à 2 prises quotidiennes) pendant 21 jours. Le traitement de deuxième intention est l'érythromycine (2g/j en 4 prises quotidiennes) pendant 21 jours. L'azithromycine est certainement efficace et permettrait une durée plus courte de traitement mais son utilisation n'est pas bien codifiée dans cette indication.

Recommandations thérapeutiques :

Lymphogranulome vénérien

- doxycycline : 100 mg x 2/jour per os x 21 jours
- ou érythromycine : 500 mg x 4/jour per os x 21 jours

Des ponctions itératives du bubon doivent être effectuées jusqu'à affaissement de celui-ci. Une incision et un drainage de l'abcès sont contre-indiqués.

Les enfants et les femmes enceintes ou allaitantes doivent être traités par érythromycine étant donné la contre-indication aux cyclines.

Les patients sont suivis cliniquement jusqu'à la guérison, qui peut prendre entre trois et six semaines. L'évolution spontanément favorable (en huit semaines environ) est aussi possible mais la maladie peut rechuter.

Les partenaires sexuels ayant eu un contact à risque dans les trente jours qui ont précédé l'apparition des symptômes devraient être examinés, dépistés et traités.

Il convient également de rechercher une autre MST : herpès ou syphilis au stade d'ulcération génitale, chancre mou au stade de bubon. L'infection par le VIH est aussi systématiquement recherchée.

RÉFÉRENCES :

1. Morre SA, Spaargaren J, Fennema JS, de Vries HJ, Coutinho RA, Pena AS. Real-time polymerase chain reaction to diagnose lymphogranuloma venereum. *Emerg. Infect. Dis.* 2005 ; *11* : 1311-2
2. Schachter J, Moncada J. Lymphogranuloma venereum : how to turn an endemic disease into an outbreak of a new disease ? Start looking. *Sex. Transm. Dis.* 2005 ; *32* : 331-2.
3. Pallawela SNS, Sullivan AK, Macdonald N, French P, White J, Dean G et al. Clinical predictors of rectal lymphogranuloma venereum infection: results from a multicentre case-control study in the UK. *Sex Transm Infect.* 2014 ; *90* : 2674
4. Hériida M, Sednaoui P, Couturier E, et al. Rectal lymphogranuloma venereum, France. *Emerg. Infect. Dis.* 2005 ; *11* : 505-6.
5. Nieuwenhuis RF, Ossewaarde JM, Gotz HM, Dees J, Thio HB, Thomeer MG et al. Lymphogranuloma venereum in Western Europe : an outbreak of *Chlamydia trachomatis* serovar L2 proctitis in the Netherlands among men who have sex with men. *Clin Infect Dis* 2004 ; *39* : 996-1003.
6. Haar K, Dudareva-Vizule S, Wisplinghoff H, Wisplinghoff F, Sailer A, Jansen K et al. Lymphogranuloma Venereum in Men Screened for Pharyngeal and Rectal Infection, Germany. *Emerg Infect Dis.* 2013 ; *19* : 488-92