

Pathologies vulvaires

Le point de vue du dermatologue

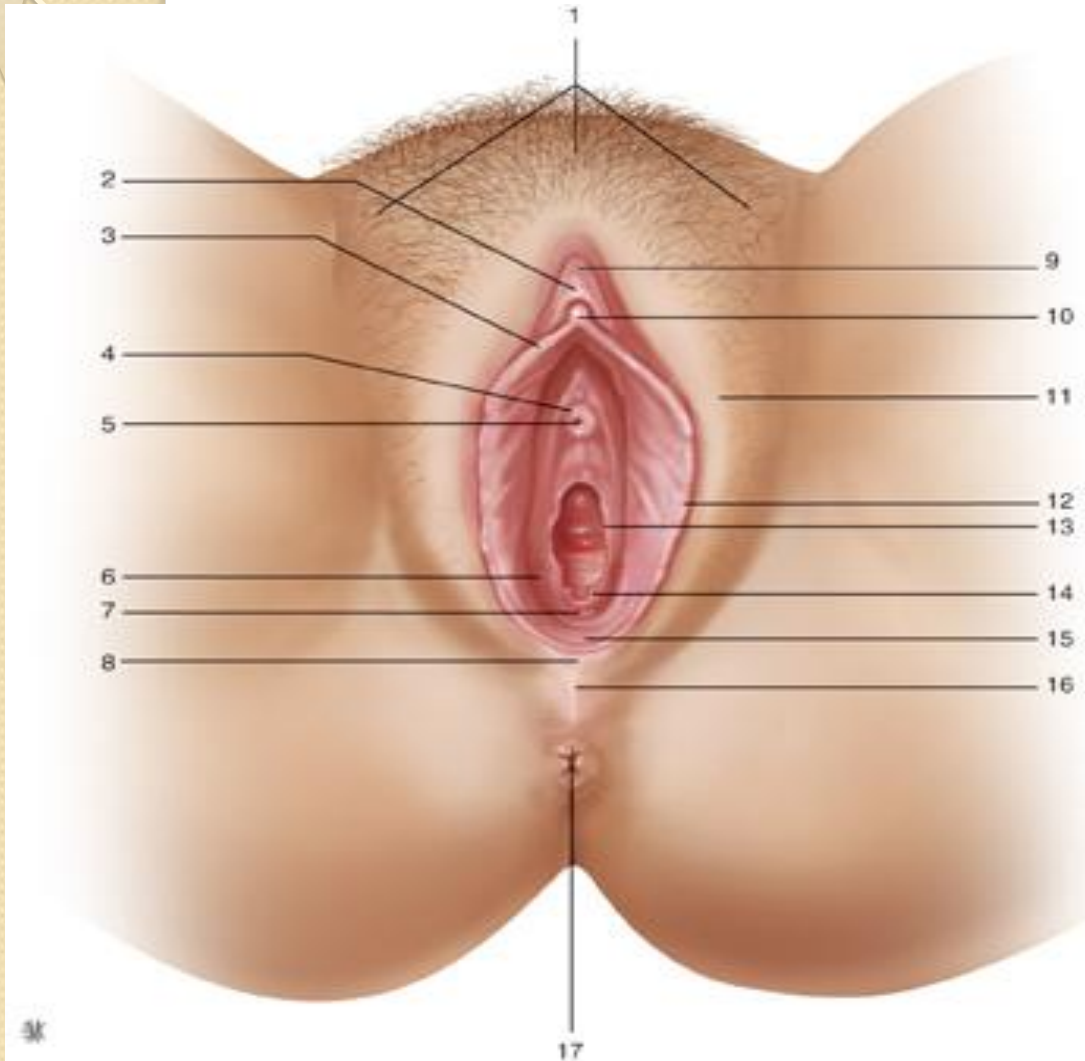
Dr Sultan-Bichat Nathalie

PH

CHGM



Vulve normale



- 1. Mont de Vénus, poils pubiens ; 2. prépuce du clitoris ; 3. frein du clitoris ; 4. voie para-urétrale ; 5. méat urétral, urinaire ; 6. orifice de la glande vestibulaire ; 7. vestibule du vagin ; 8. commissure postérieure des grandes lèvres ; 9. commissure antérieure des grandes lèvres ; 10. clitoris ; 11. grande lèvre ; 12. petite lèvre ; 13. orifice vaginal ; 14. hymen ; 15. fourchette des petites lèvres ; 16. périnée ; 17. anus.

54 ans
Prurit depuis plusieurs mois
Ménopausée depuis 4 ans

Diagnostic?



LICHEN SCLÉREUX VULVAIRE	DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL
Pâleur	Vitiligo Lichénification Pâleur post-ménopausique
Remaniements anatomiques	Lichen plan Atrophie post-ménopausique Pemphigoïde cicatricielle
Érosions/ulcérations	Herpès Lichen plan érosif Carcinome épidermoïde Pemphigoïde des muqueuses
Ecchymoses	Traumatisme
Pigmentation multifocale	Autres causes de pigmentation post-inflammatoire (lichen plan, cicatrice...) Mélanome Idiopathique

54 ans
Prurit depuis plusieurs mois
Ménopausée depuis 4 ans

Biopsie : LSV

Dermocorticoïde
Puissant ou très puissant?
Rythme?
Durée?



Derموval® 1 application/jour
4 semaines

Tableau III
Stratégie thérapeutique du lichen scléreux génital

	ADULTES ET ENFANTS	CLOBÉTASOL DIPROPIONATES (TRÈS PUISSANT ; CALSSE 4) OU DIPROPIONATES DE BÉTAMETHASONE (PUISSANT ; CLASSE 3)
1 ^{ère} intention Dermocorticoïdes	Phase initiale*	1 application/jour x 1 mois 1 application, 1jour/2 x 1 mois 1 application, 1jour/ 3 x 1 mois 1^{ère} évaluation à 3 mois
	Phase d'entretien**	2 applications/semaine x plusieurs semaines à plusieurs années



Pas de réelle corticophobie

Mais...

Incompréhension du traitement!

Applique une quantité très insuffisante de Dermoval®!

Démonstration en live!

Tableau IV

Lichen scléreuse vulvaire : causes de la résistance au traitement

Défaut de compliance
au traitement

Corticophobie
Mauvaise compréhension du traitement
Difficultés d'application du traitement

Tableau IV

Lichen scléreux vulvaire : causes de la résistance au traitement

Défaut de complianc au traitement	Corticophobie Mauvaise compréhension du traitement Difficultés d'application du traitement
Erreur diagnostique	Lésion blanche ne correspondant pas à un LSV
Pathologie associée non corticosensible	Infectieuse : candidose, herpès. Caustique : incontinence Vulvodynie ou pénodynie associée ?
Séquelle anatomique symptomatique	Bride vestibulaire Kyste clitoridien par rétention de smegma
Carcinome épidermoïde	Leucoplasie, ulcération, tumeur, infiltration, épaissement
VIN différencié Foyer d'hyperplasie verruqueuse	Leucoplasie à surface plane ou verruqueuse, plaque rose bien limitée résistant aux dermocorticoïdes

Lichen scléreux cutané

- Inconstamment prurigineux
- Aspect sur le tégument?
 - maculopapules rondes ou ovales nacrées, brillantes, 1 à 10 mm, limites nettes
 - plaques blanches/ nappes : coalescence de ces lésions
- Topographie?
 - tronc et membres
 - épargne le visage, les paumes et les plantes.
 - Sur les zones de frottements ++:
 - épaules
 - rachis,
 - ischions
 - Poignets
- Fréquence? rare



Lichen scléreux vulvaire

- **C'est la plus fréquente** des dermatoses à localisation vulvaire
- dermatose inflammatoire
- Topographie principale: région génitoanale
- étiologie inconnue : auto-immunité? (asso avec thyroïdite et vitiligo)
- Terrain:
 - la femme en période péri- et postménopausique,
 - mais s'observe à tout âge,
 - y compris chez l'enfant

LS: clinique

- Blancheur = signe cardinal
- Signes fonctionnels:
 - prurit intermittent ou permanent, vulvaire et/ou périanal (2/3 des cas)
 - brûlures vulvaires et dyspareunie (fissurations, érosions, sécheresse, brides, etc.).
 - Parfois asymptomatique (50%!)

LS : blancheur

- muqueuse blanche par
 - blancheur nacrée et brillante des formes typiques (cf tégument),
 - simple pâleur des formes débutantes,
 - blancheur mate des formes hyperplasiques ou lichénifiées ;
 - blancheur vitiligoïde
 - blancheur mate des plaques de leucoplasie ; s'y associent parfois des zones d'hyperpigmentation muqueuse post-inflammatoire



LS : disparition des reliefs anatomiques vulvaires

- synéchies interlabiales puis effacement et disparition des petites lèvres

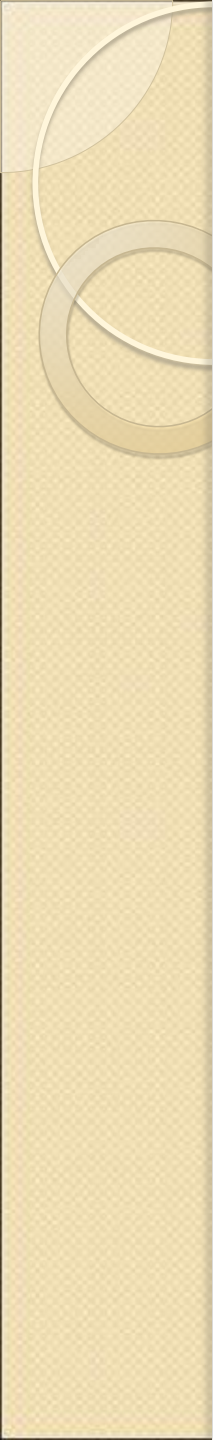


LS : disparition des reliefs anatomiques vulvaires

- synéchies clitoridiennes => aspect encapuchonné







LS : disparition des reliefs anatomiques vulvaires

- synéchies postérieures des petites lèvres source de bride postérieure. Au maximum, on peut observer une disparition complète du relief anatomique vulvaire et une vulve « plate »

**Forme débutante : blancheur
mais pas d'atrophie**



Autres signes cliniques associés:

- Dû au grattage: fissures, érosions ou ulcérations (muqueuse fragile++),
- Des lésions ecchymotiques témoins d'hémorragies sous-épithéliales

Topographie du LS

- Surtout génital:
 - la portion interne de la vulve et le périnée
 - souvent étendu à la région périanale,
 - pas d'atteinte du vagin.
- Atteinte extragénitale : 10 % des cas



Évolution

- Atrophie, synéchies et parfois sténose
- Dyspareunie, dysurie et un retentissement sur la vie sexuelle
- Le risque évolutif: carcinome épidermoïde vulvaire: 5 %
 - surtout sur les LS hyperplasiques
 - Âge moyen: 70 ans (parfois dès 40 ans si le LS évolue depuis l'enfance)

Evolution sous traitement

- Traité, le LS peut régresser
- Sauf les modifications anatomiques (synéchies, brides, sténoses) qui sont fixées.
- **La guérison complète : 50-55%**, surtout si la patiente est jeune et le LSV débutant
- L'évolution est donc volontiers chronique
- Les rechutes après rémission sont très fréquentes quel que soit l'âge
- Cette évolution chronique et ces rechutes imposent une surveillance clinique très prolongée.

Le Traitement

- Dermocorticoïde de classe très forte: propionate de clobétasol 0,05 (DERMOVAL®).
- Tous les soirs 2 à 3 mois
- Puis espacement progressif sur 6 à 12 mois
- Puis arrêt ou traitement d'entretien à dose minimale
- La corticothérapie prolongée est bien tolérée dans cette région

Autre option thérapeutique

- Les rétinoïdes oraux (acitrétine 0,5 mg/kg/j = SORIATANE®)
- en association avec les dermocorticoïdes dans les LSV étendus hyperplasiques résistants chez la femme ménopausée.

Autre option thérapeutique

- Les inhibiteurs de la calcineurine (PROTOPIC®)
- mais le profil de tolérance à long terme (cancérogenèse) de ces immunosuppresseurs topiques n'est pas connu
- n'est actuellement pas recommandé en première ligne

La place de la chirurgie:

- pour traiter les complications: exérèse des lésions rebelles (hyperplasiques ou érosives) qui ne régressent pas (> 6 S de tt DERMOVAL)
 - => **éliminer une lésion précancéreuse ou déjà un CE débutant.**
- réparation des dégâts anatomiques synéchiants ou sténosants:
 - la périnéotomie médiane en cas de bride postérieure ;
 - la vulvopérinéoplastie en cas de sténose orificielle vestibulaire (rare)

Suivi

- surveillance prolongée+++
- Si rémission complète: une fois /an
- Si évolution chronique: pluri annuel

=>dépistage d'une rechute et/ou d'une lésion néoplasique débutante.



Le lichen plan

- LP = affection cutanéomuqueuse
- évolution chronique et récidivante
- Prévalence : 0,5 à 2 %
- Dans sa forme classique (comme sur la peau):
 - papules violines sur les grandes lèvres,
 - stries ou papules blanchâtres leucoplasiques, disposées en réseau (stries de Wickham) ou regroupées en petites plaques dans les espaces interlabiaux, sur les petites lèvres et le vestibule
 - prurit.



Lichen plan



LP extravulvaire:

- Les atteintes extravulvaires y sont multiples :
 - **orales (59 %)**,
vaginales (26 %),
périanales (29 %),
cutanées (19 %), du
cuir chevelu (8 %),
unguéales (4 %) et
œsophagiennes
 - Un facteur étiologique
auto-immun? Asso :
pathologie
thyroïdienne auto-
immune, vitiligo , pelade
, une maladie
coéliquaue

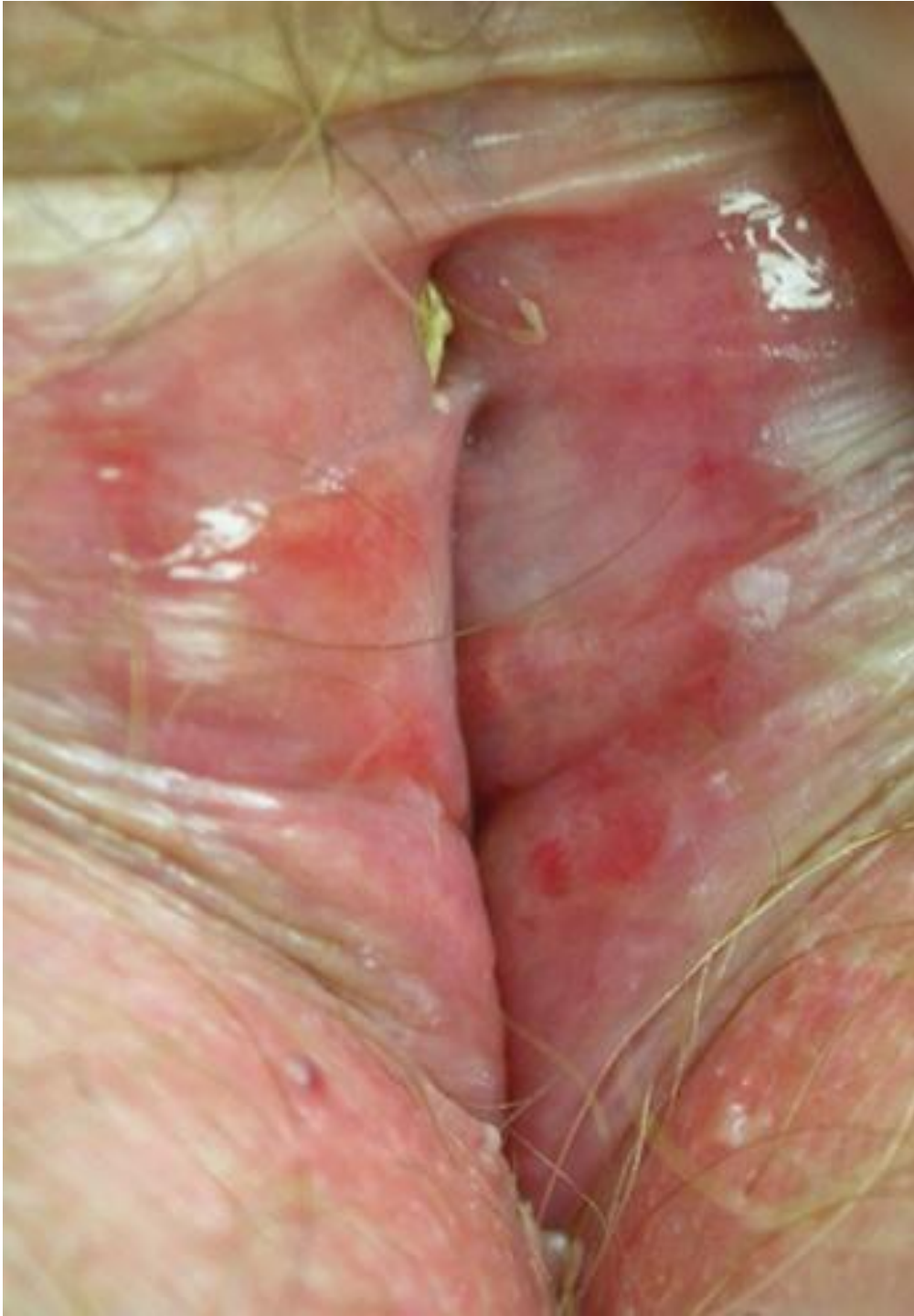
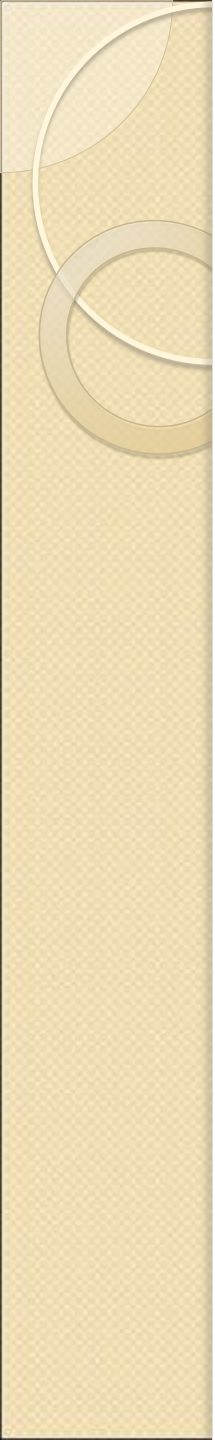


LP extravulvaire: savoir le reconnaître



LP vulvaire:

- Critères cliniques (au moins 3):
 - zones érosives/érythémateuses bien limitées (vestibule++)
 - bordure leucoplasique, parfois réalisant un aspect de réseau,
 - notion de douleurs et/ou brûlures vulvaires,
 - cicatrisation avec perte de l'architecture normale
 - atteinte d'autres muqueuses en particulier vaginale



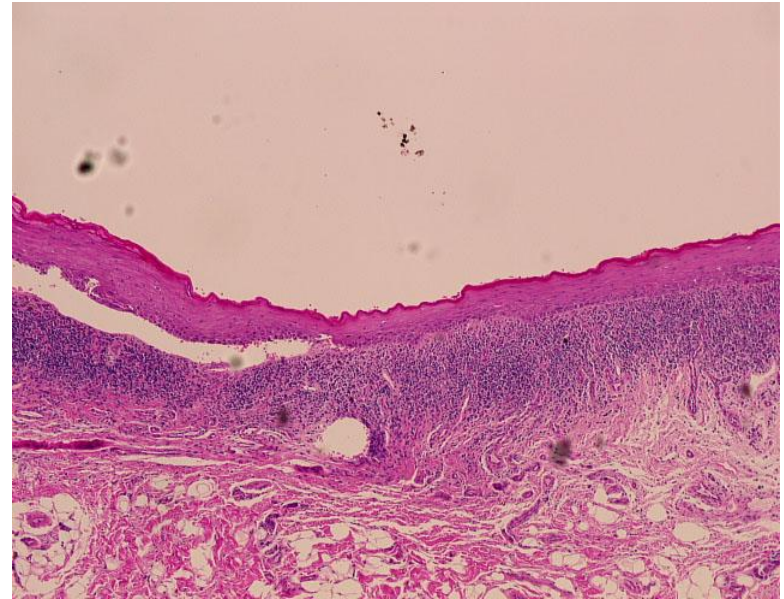


Où biopsier?

- Si lésions érosives: **l'examen histologique doit se faire en périphérie**
- **sur les lésions leucoplasiques en réseau++**

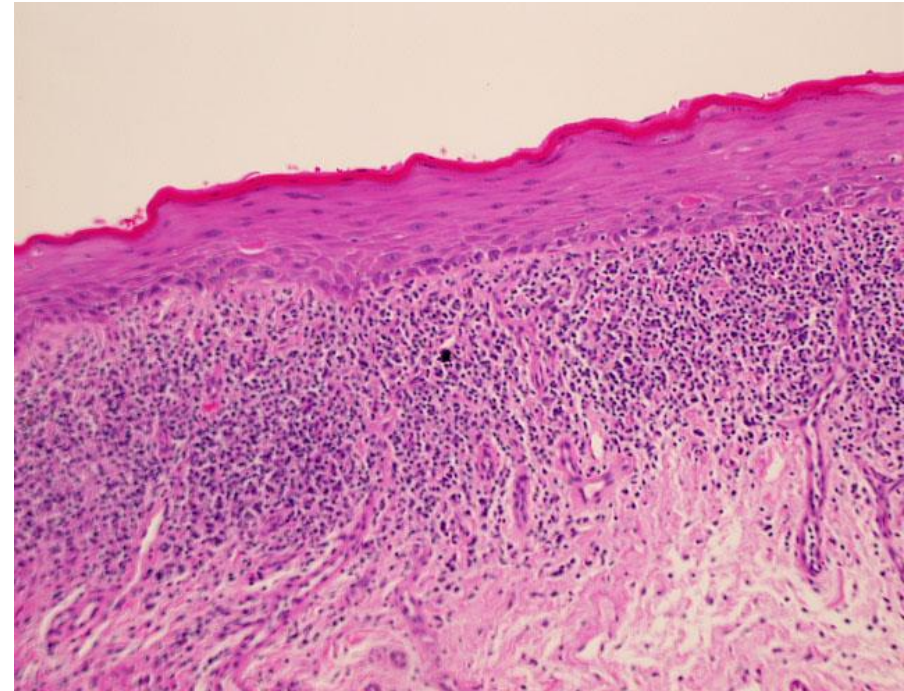
Biopsie

- infiltrat lymphocytaire en bande sous-épithélial horizontal
- exocytose lymphocytaire
- apoptose basale



Anapath

- La basale: cellules en nécrose vacuolaire (apoptose)
- Un infiltrat +/- dense sous-épidermique avec exocytose lymphocytaire limitée aux assises profondes de l'épiderme.



Remarque sur l'anapath du LP:

- Même aspect anapath que toutes les dermatoses lichénoïdes:
- Lichen et variantes
- Connectivites: LEAD, DM
- Toxidermie: Stevens-Johnson/Lyell, Erythème pigmenté fixe, Erythème polymorphe,
- Pityriasis lichénoïde, Kératose lichénoïde striée chronique, Kératose lichénoïde bénigne, GVH,...

Evolution

- chronique et récidivante,
- pas de régression spontanée
- périodes de rémissions post-thérapeutiques sont possibles.

Complications

- Synéchies, en particulier vaginales (avec récurrences postchirurgicales fréquentes)
- Due à la chronicité: état scléreux et atrophiant tout à fait comparable à celui d'un LSV d'évolution chronique (l'histologie ne permet pas souvent de les différencier)
- Survenue d'un carcinome épidermoïde (rare)

Traitement local

- Traitement initial: corticothérapie locale
- dermocorticoïde de classe 1 (propionate de clobétasol= DERMOVAL®)
- 1/jr jusqu'à régression des lésions érosives,
- puis décroissance progressive lente
- Alternative (hors AMM):
 - inhibiteurs de la calcineurine (tacrolimus= PROTOPIC®) efficacité et rapide (94% en un mois)
 - Effet secondaire: irritation 30% des cas
 - Récidive à 6 mois >80%

Traitement systémique

- corticothérapie générale de courte durée (prednisone à la dose d'au moins 0,5 mg/kg/j) : dans les formes étendues avec atteinte vaginale (mais risque de corticodépendance)
- rétinoïde : amélioration partielle à long terme (rechute à l'arrêt)
- Rarement: immunosuppresseurs (azathioprine, cyclosporine, mycophénolate mofétil)

Traitement chirurgical: quand?

- Si suspicion d'une évolution cancéreuse
- Le traitement des séquelles, des synéchies.

Prise en charge psychologique

- Rôle de facteurs psychosomatiques dans l'évolution des lichens plans est souvent évoqué ;
- Prise en charge psy parallèle à la prise en charge somatique



Ulcère aigu de la vulve

- L'ulcère aigu de la vulve de Lipschütz :
 - Apparition brutale d'une ou plusieurs ulcérations vulvaires larges, nécrotiques, très douloureuses
 - Contexte fébrile
 - chez une jeune fille souvent vierge
 - d'évolution spontanément favorable bien que pouvant laisser des séquelles anatomiques mutilantes (lien EBV?)
 - La régression spontanée est la règle en 2 à 5 semaines

Ulcère de lipschutz

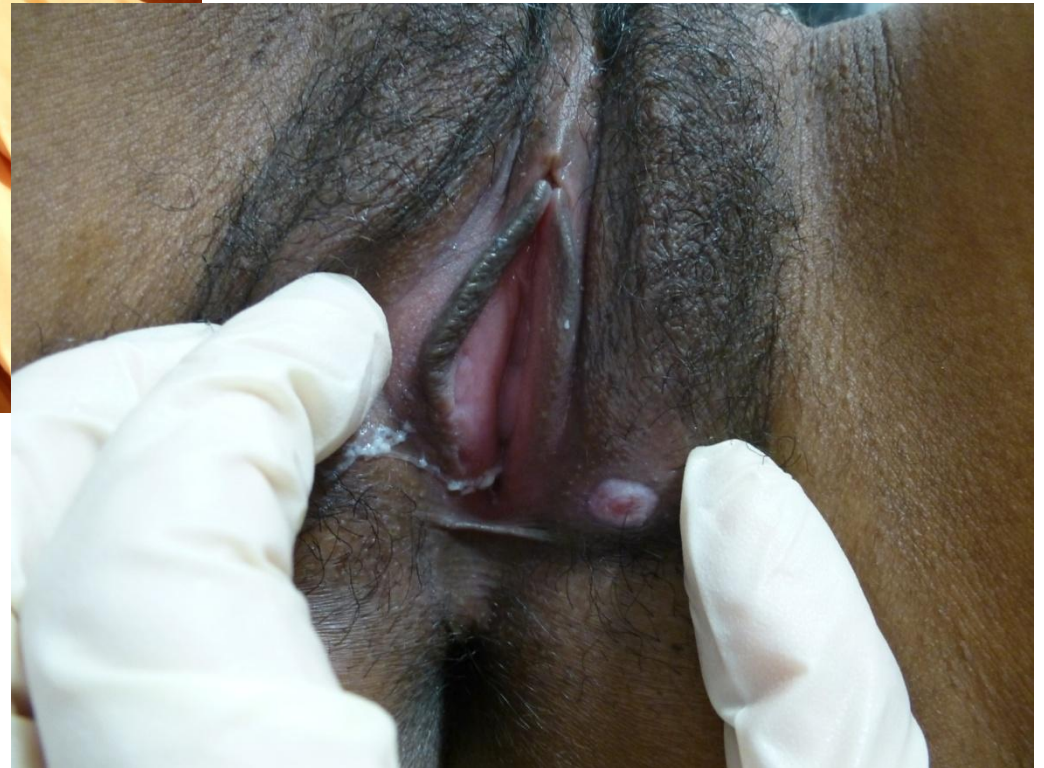


- 20 ans
- Aucun ATCD
- Sd grippal

S1



S2



Diagnostic d'exclusion

- Éliminer des étiologies bactériennes et virales, sexuellement transmissibles ou non : syphilis, chancre mou, herpès, streptocoques, *Pseudomonas aeruginosa* , CMV
- Éliminer une aphtose : qui est le plus souvent récidivante avec parfois des lésions bipolaires.
- L'ulcère aigu de la vulve est donc un diagnostic *a posteriori*





Evolution spontanée en 1 mois



- **Ulcères aigus de Lipschutz**
 - Possible chez des femmes adultes
 - Aspect en feuillet de livre: bilatéral et symétrique
 - Grande taille

Farhi D, Wendling J, Molinari E, Raynal J, Carcelain G, Morand P, Avril MF, Francès C, Rozenberg F, Pelisse M, Dupin N. Non-sexually related acute genital ulcers in 13 pubertal girls: a clinical and microbiological study. Arch Dermatol. 2009;145:38-45.



UAV

1^{ère} poussée



Histoire médicale

- Vie sexuelle?
- Médicament?
- Caustique?
- Aftose buccale?
- Crohn? Behçet?

Symptômes associés

- Angine? Fièvre?



Pt viral HSV
PCR ou culture

Négatif



Examens

NFS, TA, CRP
Sérologies HIV, AgP24, TPHA/VDRL
CMV, EBV, toxo, autre selon contexte
TTT symptomatique
Si négatifs : aftose?

Récurrence



Herpès génital (pt?)
Crohn ou Behçet?
Aftose?

Positif



Herpès génital

Localisation vulvaire d'une maladie de système

- **Lésions vulvaires de collagénoses**
- Quelques cas de localisation vulvaire ont été décrits au cours de lupus sans aspect clinique spécifique:
 - lésions leucoplasiques
 - érythémateuses
 - parfois érosives
 - L'atteinte génitale est exceptionnelle, toujours associée à une atteinte buccale.
 - Toutes ces lésions régressent rapidement sans cicatrice

Érosions lupiques buccales



Manifestations génitales du Sjogren

- Le syndrome de Sjögren est à l'origine d'une sécheresse vulvovaginale:
- dyspareunie (61 à 68% des cas *versus* 8% parmi les femmes dans la population générale)
- prurit ou brûlures vaginales
- sensation de sécheresse vaginale
- parfois cliniquement un érythème vulvaire

Manifestations génitales du Sjogren

- Physiopath ?
- Baisse de la sécrétion glandulaire secondaire à l'infiltration lymphocytaire des glandes exocrines vaginales, par analogie aux atteintes buccale et oculaire



Maladie de Behçet

- Les aphtes : sur la vulve, le vagin et même le col de l'utérus.
- P= 57 à 93 % des patientes
- Cicatrices 2/3 des cas
- Clinique:
 - aphtes multiples = petites lésions arrondies érosives et ulcérées multiples et douloureuses, à bord net et érythémateux, recouvertes d'une pseudomembrane jaunâtre ;
 - aphtes étendus ou géants = vastes ulcérations creusantes à bords irréguliers remontant le long du vagin avec un œdème de la petite lèvre.

Maladie de Behçet

- Complications :
 - fistules urétrales et même vésicales
 - salpingites inflammatoires

Localisations vulvaires de la maladie de Crohn

- vulvite œdémateuse et fissuraire évoluant par poussées puis devenant permanente
- ulcérations douloureuses, parfois végétantes ;
- érosions vulvaires, fistules ou abcès
- Voire condylomateux chez l'enfant
- Révèlent la maladie de Crohn dans 20% des cas (atteinte digestive dans un 2^{ème} temps)

Maladie de Crohn

- en général la MC (colique ou rectale) est connue depuis plusieurs années
- dans certains cas précéder les manifestations intestinales
- atteintes génitales isolées ou surtout anopérinéales++
- Clinique:
 - ulcérations linéaires vulvaires en coup de couteau
 - oedème labial induré douloureux, souvent asymétrique

Maladie de Crohn métastatique : oedème induré et douloureux de la vulve avec vulvite inflammatoire et suintante en rapport avec une carence en zinc.



ulcérations linéaires en « coup de couteau »

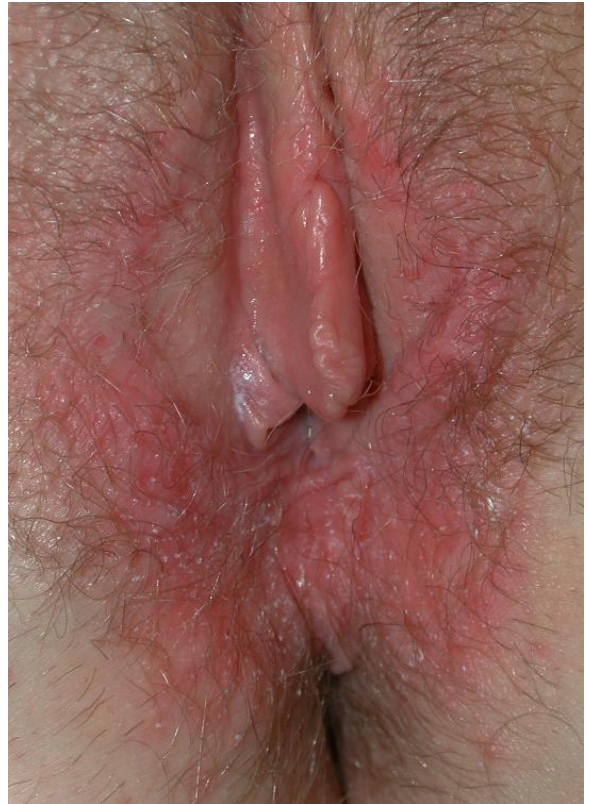








- 23 ans
- Dyspareunie
- Brulures vulvaires
- Prurit intermittent
- Ne supporte plus rien
- Dernier prelevement negatif
- Biopsie : « lichenification »
- LocoidR efficace « sur le moment »
- ALORS?





Sur quels arguments évoquer
une vulvo-vaginite candidosique récidivante?

Sur quels arguments évoquer
une vulvo-vaginite candidosique récidivante?

Un érythème symétrique périnéo-vulvaire à bordure émettée

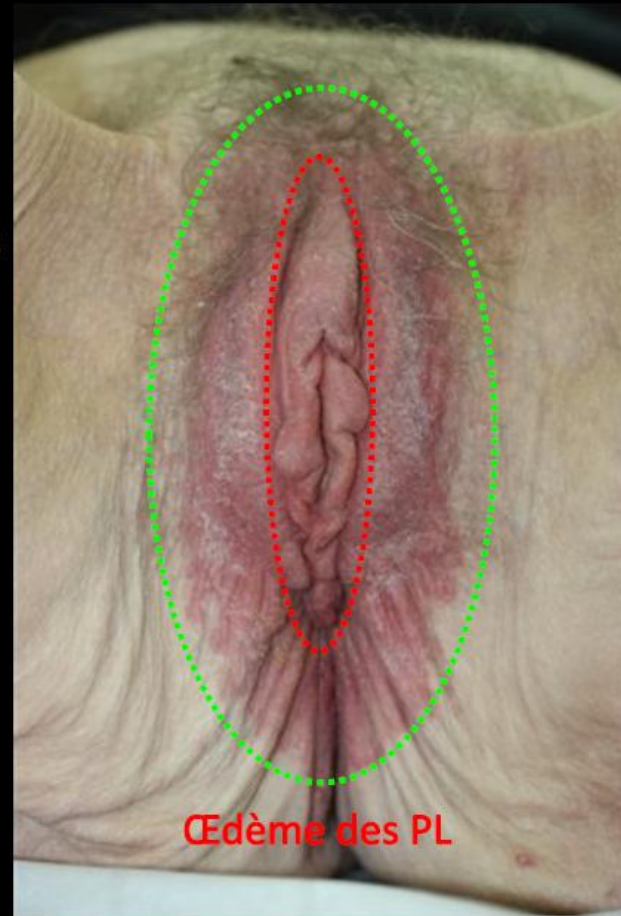
est une candidose jusqu'à preuve du contraire!

55 ans
Psoriasis vulvaire
Dermocorticoïdes depuis X années
Biopsie :
« compatible avec un psoriasis »

ALORS?



Candidose!



Les pièges cliniques

- Absence de leucorrhée
- Prédominance des signes cutanés périnéo-vulvaires
 - Érythème aspécifique, parfois très discret

- **Son histoire**

- ATCD de candidose avec prélèvement positif
- Prise initiale d'antibiotique?
- Efficacité initiale du traitement anti-fongique

- **Ses signes fonctionnels**

- Prurit intermittent et récidivant
- *En l'absence de prurit, peu de risque de candidose*
- Sècheresse
- Sensation de gonflement des PL après RS

- **Et des signes cliniques!**

Les pièges mycologiques

- Négativité du prélèvement
 - Au bon moment?
 - Au bon endroit?



- Vagin et vulve
- Au moment d'une crise
- En dehors de tout TTT

Les pièges histologiques

- Aspécifique
- Lichénification
- Psoriasiforme
- Coloration PAS : filaments



Prélèvement mycologique : le faire soi-même!

- Pas de spéculum
- Écouvillon avec milieu de transport liquide
- Conservation 24H
- Examen direct (lame) et culture
- Candida et bactéries conventionnelles (strepto)



Traitement de la VVCR : c'est au choix!

Localement

- imidazolé ovule LP et crème
- 1 ovule/semaine pendant 3 mois à 6 mois

Oralement

- fluconazole 150 mg
- 1/semaine à 1/mois pendant 3 à 6 mois
- selon la fréquence de la candidose (actif 3j)
- Orofluco^o gé : 3,44 € TTC remboursé à 30%

Facteurs de risque de la VVCR

OUI

- Coït et antibiothérapie
- Grossesse (CI du fluconazole)
- Stress et diabète : probable

NON

- La flore
- String, piscine
- Régime alimentaire
- Protège-slips (...)
- Candida du tube digestif
- Stérilet ou contraception

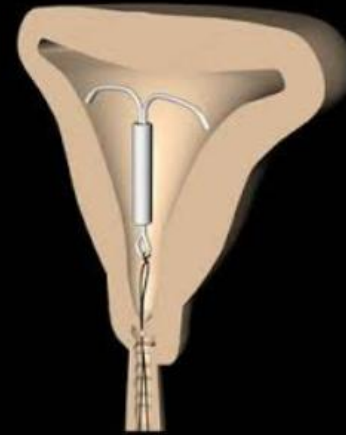
Et le petit ami?

Et la contraception?

Pas d'action favorisante en général

Anneau vaginal : pas de sur-risque

Stérilet : rôle du biofilm?



Et le diabète?

Facteur favorisante

H>>>F

Colonisation et candidose + fréquentes
chez les femmes diabétiques



Et chez la petite fille?

Pas de candidose avant la puberté!



112 cas de vulvovaginites

72 pré-pubertaires : Streptocoque A

40 pubertaires : Candida

Et chez la femme ménopausée?

Pas de candidose non plus!

5 à 6%

Ano-vulvite streptococcique

- 
- Je vous remercie