

Pathologie vulvaire

C Renaud-Vilmer
L Dehen
C de Belilovsky
B Cavalier-Balloy

Résumé. – La vulve est une région anatomique prise en charge par plusieurs spécialités médicales dont la dermatologie, la gynécologie, l'urologie et l'endocrinologie. Une étroite collaboration est nécessaire. Cette région, carrefour entre l'appareil urinaire, digestif et génital, est le siège fréquent de dermatites d'irritation, secondaires soit à des phénomènes de macération, soit au contraire à des soins d'hygiène trop intenses, et qui peuvent être eczématisées par les nombreux topiques alors utilisés, en particulier antiseptiques et antimycosiques. Les maladies vulvaires sont encore très peu connues. Les causes infectieuses sont à l'origine des manifestations les plus fréquentes de la femme jeune, alors que les lésions précancéreuses et cancéreuses vulvaires sont l'apanage des femmes ménopausées.

© 2002 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : pathologie vulvaire, lésions mélaniques vulvaires, lésions précancéreuses et cancéreuses vulvaires, lichen scléreux vulvaire, prurit vulvaire.

Vulve normale

La région vulvaire est un territoire carrefour au plan anatomique. Une meilleure connaissance de sa pathologie nécessite une collaboration étroite entre les différentes spécialités médicales intéressées. La proximité immédiate du canal anal et de l'urètre peut être à l'origine d'un certain nombre de vulvites par macération et irritation en cas d'hygiène corporelle défectueuse ou au contraire intensive. Ces mêmes phénomènes peuvent aussi modifier l'aspect clinique d'une dermatose sous-jacente. Les signes fonctionnels vulvaires ne sont pas spécifiques. Un prurit, des brûlures, une sensation de sécheresse vulvaire, et/ou l'installation d'une dyspareunie peuvent être présentes dans des maladies vulvaires variées. Dans certains cas, les lésions vulvaires peuvent être asymptomatiques et découvertes fortuitement lors d'un examen gynécologique.

ANATOMIE

L'examen vulvaire peut être fait par tout dermatologue. Il demande de la rigueur et peu de moyens. La malade doit être examinée en décubitus, sous un bon éclairage. Un examen à la loupe peut compléter l'examen visuel, mais l'utilisation d'un colposcope n'est pas utile. L'étude de la vulve doit s'accompagner d'un examen du périnée, de la région anale, puis d'un examen complet de la peau et des autres muqueuses. L'examen au spéculum est nécessaire dès que l'on envisage une maladie vaginale associée (lichen plan, vulvovaginite...). La vulve comprend une dépression médiane

appelée vestibule, qui est limitée latéralement par deux replis cutanés juxtaposés : les petites lèvres en dedans, les grandes lèvres en dehors, et au fond de laquelle s'ouvrent l'urètre et le vagin. La vulve est surmontée en avant par la saillie du mont de Vénus. Les grandes lèvres sont deux replis cutanéograsseux allongés d'avant en arrière, du mont de Vénus à la région périnéale. La face externe convexe est recouverte de poils, semée de glandes sudoripares et sébacées. Elle est séparée de la face interne de la cuisse par le sillon génito-crural. La face interne est recouverte d'une demi-muqueuse rose, lisse, humide, riche en glandes sébacées. Elle est séparée de la petite lèvre homolatérale par le sillon interlabial. Les petites lèvres, encore appelées nymphes, sont deux replis recouverts d'une demi-muqueuse. Dépourvues de poils, de taille variable, elles sont généralement cachées par les grandes lèvres. Le bord libre est souvent pigmenté chez les femmes de phototype IV et V. Les extrémités antérieures des deux petites lèvres se réunissent en avant pour former le capuchon clitoridien et le frein du clitoris. L'extrémité postérieure des petites lèvres se perd progressivement sur la face interne de la grande lèvre correspondante. Les petites lèvres ne contiennent pas de follicules pileux, mais des glandes sébacées, présentes en grand nombre, élaborant un produit blanchâtre : le smegma. Le vestibule est limité en avant par le clitoris, latéralement par la face interne des petites lèvres, en arrière par la fourchette. La fosse naviculaire est une dépression peu profonde située entre l'orifice vaginal et la fourchette. L'orifice vaginal est séparé des petites lèvres par le sillon vestibulaire où débouchent les canaux excréteurs des glandes de Bartholin. Le vestibule est tapissé d'un épithélium pavimenté, stratifié, lubrifié par la sécrétion des glandes vestibulaires majeures (glandes de Bartholin) et mineures. En avant du vestibule, se situe le méat urétral où débouchent latéralement les orifices des glandes de Skene. L'orifice des glandes de Bartholin se situe à l'union tiers postérieur-deux tiers antérieurs de l'orifice vaginal. Le clitoris est l'homologue de la verge des mâles, ou plus précisément des corps caverneux.

La vulve change d'aspect avec l'âge. À la puberté, les petites lèvres se développent et le clitoris grandit. La vulve devient sécrétante et

Catherine Renaud-Vilmer : Ancien interne des hôpitaux de Paris, attachée, assistante, centre René Huguenin, 35, rue Dailly, 92210 Saint-Cloud, France.

Laure Dehen : Ancien interne, ancien chef de clinique des hôpitaux de Paris, attachée, groupe hospitalier Bichat-Claude Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Bénédicte Cavalier-Balloy : Ancien interne, ancien chef de clinique des hôpitaux de Paris, attachée.

Service de dermatologie du professeur Dubertret, hôpital Saint-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France.

Clarence de Belilovsky : Ancien interne des hôpitaux de Paris, institut Fourier, 25, boulevard Saint-Jacques, 75680 Paris cedex 14, France.

humide. Le pourtour vulvaire se pigmente et les poils sexuels pubiens apparaissent. La puberté se termine lorsque la fonction de reproduction est acquise. Après la ménopause, le tarissement des sécrétions ovariennes est à l'origine d'une sécheresse vulvaire, qui peut être à l'origine de dyspareunie, la muqueuse vestibulaire pâlit, devient blanche, les poils pubiens se raréfient, les petites lèvres s'atrophient. Au niveau du méat, une éversion de la muqueuse urétrale (ou ectropion) est fréquente. Les grandes lèvres perdent leur corps adipeux, leur donnant un aspect flasque. La vulve et le vagin, pourvus de récepteurs hormonaux, sont des organes cibles, et les œstrogènes ont un rôle important sur leur trophicité, mais aussi sur leur flore physiologique. Ainsi, chez la femme ménopausée, l'élévation du pH vaginal, secondaire à la diminution de l'imprégnation hormonale, explique la diminution de la fréquence des candidoses génitales à cet âge et l'augmentation des infections à *Trichomonas*.

VARIATIONS PHYSIOLOGIQUES

La vulve est le siège de nombreuses variations physiologiques qui sont parfois malencontreusement interprétées comme pathologiques.

■ Grains de Fordyce

Ce sont des glandes sébacées situées dans la partie superficielle du chorion et qui sont presque constamment présentes, souvent de façon symétrique, sur les petites lèvres, la face interne des grandes lèvres et dans les sillons interlabiaux. Cliniquement, ce sont des micropapules jaunâtres, parfois regroupées en plaque.

■ Papillomatose vestibulaire

Appelée papillomatose « physiologique » ou « hirsutoïde », elle est présente chez plus d'un tiers des femmes^[62]. Le caractère translucide, filiforme, à disposition symétrique sur les faces internes des petites lèvres, s'étendant parfois sur tout le vestibule, permet de la distinguer des condylomes. Plusieurs études ont démontré l'absence du rôle étiopathogénique des *human papillomavirus* (hPV) dans cette entité^[18]. En effet, lorsque ceux-ci sont trouvés dans ces lésions, leur taux ne dépasse pas celui des infections génitales latentes à hPV (soit environ 10%)^[32, 62]. Au plan histologique, ce sont des lésions papillomateuses exophytiques, centrées par un axe conjonctivovasculaire recouvert d'un épithélium souvent orthokératosique. La présence de quelques cellules d'aspect koilocytaire ne signifie pas la présence d'une infection à hPV. En effet, cet aspect cellulaire, dans une muqueuse, peut être un artefact favorisé par toute inflammation.

Après la ménopause, les grains de Fordyce et cette papillomatose physiologique vestibulaire disparaissent progressivement.

Lésions post-traumatiques ou d'origine mécanique

FISSURES HYMÉNÉALES MÉCANIQUES

Elles concernent les femmes jeunes, primipares. Elles sont responsables d'une dyspareunie secondaire. Le siège des fissures hyménéales correspond aux zones de déchirures hyménéales lors de la défloration. Elles sont responsables de douleur et d'hémorragies postcoïtales situées toujours au même site. Les zones cicatricielles se fissurent lors de mouvements mettant en tension l'anneau hyménéal. Les fissures peuvent apparaître dans un deuxième temps, avec un nouveau partenaire, lors de modifications de comportements sexuels. Ces lésions cicatrisent en général spontanément entre les rapports. Mais le plus souvent, l'interruption des rapports, même prolongée, n'évite pas, par la suite, des récurrences. Les incisions chirurgicales de type radiaire ont été proposées dans quelques cas avec un certain succès, mais ces résultats demandent à être confirmés sur une plus grande série^[63].

VARICES VULVAIRES

Les varices vulvaires sont des dilatations anormales du réseau veineux des petites et des grandes lèvres. Leur développement est unilatéral ou à prédominance homolatérale. Dépourvues de valvules, les veines vulvaires sont sensibles à l'imprégnation œstrogénique, et plus généralement aux modifications hormonales, notamment pendant la grossesse et après la ménopause. Ces lésions sont l'apanage de la grossesse, mais elles peuvent persister après l'accouchement.

Ces varices revêtent trois grands aspects cliniques :

- un lacis de grosses veines variqueuses sous-cutanées sur une grande lèvre turgescente ;
- un lacis veineux plus fin, dense, sur une peau violacée d'aspect télangiectasique ;
- une distorsion monstrueuse élastique de la grande lèvre.

Elles sont souvent asymptomatiques. Parfois le volume de ces varices est tel qu'il peut être à l'origine de pesanteur, d'une gêne à la marche, nécessitant un drainage. Très rarement, les varices vulvaires se compliquent de thromboses et de ruptures traumatiques ou spontanées, qui ne sont en général pas source d'hémorragie importante. L'hématome périnéovaginal par rupture sous-cutanée entraîne une déformation de la grande lèvre concernée, avec ecchymoses, pesanteur, douleur, ténésie. Sa régression est lente, parfois compliquée d'une ulcération et d'infections secondaires. Il peut persister un noyau dur, net et sensible. Mais le plus souvent, ces varices s'affaissent très rapidement après l'accouchement pour disparaître en 3 à 5 semaines. Si elles persistent et qu'elles sont à l'origine d'une gêne fonctionnelle (douleurs, dyspareunie...), il peut être nécessaire de les scléroser ou de les ligaturer. Pendant la grossesse, leur traitement se limite le plus souvent à de simples gestes (position allongée, compression antalgique, veinotropes).

Lésions caustiques ou allergiques

De par sa situation carrefour, la vulve peut être le siège de contaminations diverses liées à une hygiène déficiente, ou au contraire le site de soins intempestifs avec utilisation de produits irritants, voire allergisants (antiseptiques, déodorants, bains moussants, protège-slips, parfums...). Il apparaît alors une vulvite prurigineuse, soit suintante et parfois surinfectée, soit érythémateuse et sèche. L'application, sur les muqueuses génitales, de topiques à base d'ammonium quaternaire : cétrimide (Cetavlon®), céthexonium (Biocidan®), Mercryl®, de trichlocarban, et de colorants du groupe triphénylméthane (entrant dans la constitution de la solution de Milian) peuvent aussi être responsables de réactions caustiques^[4]. L'agent caustique responsable ne serait pas l'ammonium quaternaire lui-même, mais l'halogène chlorure ou bromure^[20]. L'association d'un dérivé halogéné (en particulier iodé) et d'un dérivé mercuriel peut aussi être à l'origine d'ulcérations caustiques graves.

Le foscarnet peut être à l'origine d'ulcérations génitales qu'il faut distinguer des lésions d'herpès génital résistant à l'aciclovir pour lesquelles il a été prescrit^[13].

Une allergie de contact peut aussi être à l'origine d'une vulvite, ou compliquer une vulvite d'origine infectieuse ou secondaire à une dermatose. Les agents responsables peuvent être le latex des préservatifs, des anesthésiques de contact, des colorants, des topiques antibiotiques ou antiseptiques, des produits manipulés... Il faut suspecter une allergie de contact à un dermocorticoïde en l'absence d'amélioration d'une dermatose traitée par un de ces produits.

En pratique, une cause caustique ou allergique doit être évoquée devant une vulvite correctement traitée qui ne guérit pas. Il peut être parfois difficile de différencier les mécanismes étiologiques et des tests épicutanés peuvent aider au diagnostic.

Une allergie au sperme doit être évoquée devant une vulvovaginite chronique sans cause évidente, chez une jeune femme. Elle

s'exprime par des signes systémiques (réactions de type anaphylactique) et locaux (picotements, brûlures, œdèmes) postcoïtaux. Il s'agit le plus souvent d'une hypersensibilité immédiate survenant pendant quelques heures, voire quelques jours après les rapports, dirigée contre des antigènes glycoprotéiques du sperme. Dans une étude, le tiers des malades étaient atopiques^[44]. Le diagnostic différentiel doit éliminer les allergènes et les substances pouvant être transportés par le sperme : c'est le cas de certains médicaments (pénicilline, vinblastine, thioridazine...). Les moyens diagnostiques reposent sur les *radio-allergo-sorbent test* (RAST) et sur la pratique de tests cutanés (*prick* ou *patch*).

Vulvites infectieuses

Nous excluons de ce chapitre les vulvites transmises sexuellement, syphilitiques et non syphilitiques, l'herpès, les infections à HPV, les vulvovaginites à *Candida albicans*, à *Trichomonas vaginalis* et les vulvovaginites non spécifiques ou vaginoses traités dans d'autres chapitres.

INFECTIONS BACTÉRIENNES

■ Infections à « *Pseudomonas aeruginosa* »

Elles ont un tropisme particulier pour les régions riches en glandes apocrines, en particulier la région périnéale et les grandes lèvres. Des lésions spécifiques peuvent être observées dans des contextes très différents :

- au cours d'une septicémie à *P. aeruginosa* où les lésions vulvaires ont une tendance à la nécrose avec décollement bulleux. Elles peuvent évoluer vers l'aspect clinique d'un ecthyma gangreneux ;
- parfois, après un contact cutané direct avec le *P. aeruginosa*, deux circonstances épidémiologiques sont possibles :
 - individus sains fréquentant des piscines chauffées, contaminées, chez lesquels on observe des lésions folliculaires cutanées associées à une otite, une conjonctivite, des céphalées, un état subfébrile et parfois une bartholinite. Tout régresse spontanément en fait en 10 jours ;
 - malades immunodéprimés chez lesquels une ulcération nécrotique vulvaire survient après un contact direct avec une eau souillée (tuyauterie). Les lésions peuvent prendre un aspect d'ecthyma gangrenosum et être secondairement responsables de septicémies à *P. aeruginosa* si un traitement antibiotique spécifique n'est pas entrepris assez rapidement^[27].

■ Infections à mycobactéries

Les lésions vulvaires à type de petites ulcérations, volontiers douloureuses, ont été rapportées au cours des tuberculoses urogénitales. Les chancres tuberculeux d'inoculation sont encore exceptionnels de nos jours, malgré la récente augmentation de l'incidence de la tuberculose depuis le développement de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH). Il se distingue des autres chancres par l'irrégularité des bords taillés à pic, l'absence d'infiltration et l'aspect granuleux parfois nécrotique du fond. La lésion est peu douloureuse, plus souvent unique. Il existe des adénopathies satellites. En l'absence de traitement, le chancre n'a aucune tendance à cicatriser spontanément, les adénopathies évoluent vers le ramollissement et la fistulisation. Le diagnostic est bactériologique et/ou histologique (granulome tuberculoïde). Ces chancres tuberculeux sont dus à des contacts sexuels infectants, plus rarement à une contamination indirecte (serviette de toilette...). Une tuberculose génitale doit être recherchée chez le ou les partenaires sexuels.

■ Angiomatose bacillaire

L'angiomatose bacillaire est une infection systémique, due à un bacille à Gram négatif du genre *Bartonella*, caractérisée par une

prolifération vasculaire cutanée et viscérale. Elle est essentiellement observée chez les sujets infectés par le VIH. Elle se manifeste par des lésions cutanées à type de papules, rouge violacé, parfois ulcérées, des nodules plus profonds recouverts d'une peau normale ou érythémateuse. Des atteintes des muqueuses génitales sont rapportées.

■ Vulvites à streptocoques

Elles sont abordées ultérieurement (cf infra).

■ Fasciite nécrosante et gangrène progressive synergistique bactérienne de la vulve

Ces deux entités rares méritent d'être rapprochées par leur pathogénie voisine et les sanctions thérapeutiques identiques. Ces lésions surviennent après une effraction cutanée, parfois une intervention chirurgicale récente, qui atteignent le fascia et les tissus musculaires sous-jacents. La fasciite a une évolution très rapide et l'état général est d'emblée très altéré (choc toxi-infectieux). La gangrène évolue plus lentement et l'état général reste relativement bon jusqu'à ce que le fascia soit atteint (le tableau devient alors superposable à celui d'une fasciite). Ces infections peuvent être favorisées par une infection urinaire ou vulvovaginale, un diabète ou d'autres facteurs d'immunodépression locorégionale (radiothérapie) ou générale (chimiothérapie). Le traitement doit être le plus précoce possible, associant une exérèse chirurgicale complète des lésions nécrotiques, une réanimation hydroélectrolytique et cardiovasculaire, une antibiothérapie adaptée aux germes aérobies et anaérobies. L'héparinothérapie est discutée^[2, 60].

INFECTIONS VIRALES

Les infections herpétiques et à HPV sont abordées dans des articles spécifiques.

■ Infections à poxvirus

Des molluscum contagiosum peuvent survenir sur le versant cutané des grandes lèvres et la peau adjacente. Ils peuvent, lorsqu'ils sont profus, prendre un aspect pseudovégétant ou tumoral et être le reflet d'une immunodépression. Devant de telles lésions, il faut faire la recherche d'une infection à VIH^[90].

INFECTIONS MYCOSIQUES OU PARASITAIRES

- Une phycomycose (mucormycose) peut se manifester par une ulcération vulvaire. Il s'agit généralement de malades diabétiques ou immunodéprimés^[78].
- Une amibiase peut se révéler par des lésions vulvaires ulcéreuses ou pseudotumorales.
- Des filaires de Bancroft peuvent être à l'origine d'un œdème vulvaire chronique récidivant.
- La bilharziose à *Schistosoma mansoni* peut se manifester par des lésions prurigineuses papulonodulaires vulvaires et périanales^[10].
- Une ulcération granulomateuse vulvaire peut révéler une cryptococcose chez une malade séropositive au VIH. Ces ulcérations génitales sont associées, soit à une dissémination hémotogène, soit à une infection urinaire par cet agent pathogène^[86].

Lésions tumorales bénignes

HÉMANGIOMES VULVAIRES

Les hémangiomes vulvaires sont traités ultérieurement (cf infra).

ANGIOKÉRATOMES DE FORDYCE

Localisés à la vulve, ils peuvent augmenter de taille pendant la grossesse et devenir parfois douloureux, nécessitant leur ablation par électrocoagulation ou laser CO₂^[61].

LYMPHANGIOMES

Ils apparaissent souvent à l'adolescence et chez la femme jeune, et peuvent prendre l'aspect d'une infection récidivante ou de petites vésicules ou papules ressemblant à des condylomes [1].

LYMPHANGIECTASIES VULVAIRES

Elles peuvent survenir plusieurs années après un traitement radiothérapique pour un carcinome utérin. Ces lésions se différencient des lymphangiomes uniquement par leur mécanisme de survenue en rapport avec une stase lymphatique [36]. Aucun aspect clinique ou anatomopathologique ne permet de les distinguer les unes des autres. Ces lésions peuvent prendre un aspect pseudocondylomateux (source d'erreurs diagnostiques et thérapeutiques), et il existe un risque non négligeable d'infection à répétition sous forme de lymphangite uropérinéale. Un traitement par pénicilline au long cours peut être justifié. Un traitement local par cryothérapie a été proposé, avec un bénéfice thérapeutique dans un cas [79].

TUMEUR GLOMIQUE

Une tumeur glomique vulvaire peut être à l'origine d'une dyspareunie d'apparition tardive [45].

HIDROSADÉNITE

Si les localisations inguinales d'hydrosadénite sont moins fréquentes chez la femme que chez l'homme, celles-ci peuvent s'étendre en revanche sur les grandes lèvres (alors qu'elles sont exceptionnelles sur le scrotum). Les lésions sont constituées de nodules douloureux, inflammatoires, évoluant vers la fistulisation. Le traitement repose sur la chirurgie d'exérèse de l'ensemble de la zone atteinte (et non lésion par lésion). Celle-ci peut se faire par laser CO₂ suivie d'une cicatrisation dirigée [28]. Les traitements médicaux actuellement proposés au long cours sont tous décevants (rétinoïdes, Androcur®, antibiothérapie). La possibilité d'une transformation maligne de ces lésions a été décrite [72].

MALADIE DE RECKLINGHAUSEN [54]

Il peut s'agir d'une tumeur infiltrant la grande lèvre, de petits névromes plexiformes, de neurofibromes mous, de taches café au lait, de schwannomes. Dans les cas où les lésions restent strictement localisées à la vulve, se pose la question d'une forme segmentaire de la maladie, pour laquelle le risque de transmission aux générations suivantes n'est pas bien connu. Un bilan, en particulier à la recherche de nodule de Lisch, par un ophtalmologiste, s'impose.

DIVERS

Ont aussi été rapportés des kératoacanthomes [33], des tumeurs d'Abrikossoff [39], des léiomyomes [65].

Des lésions de *malacoplasi*e ont été décrites à la vulve. Il s'agit d'une lésion granulomateuse pseudotumorale bénigne dont la cause est encore obscure, caractérisée par des amas d'histiocytes renfermant des corps de Michaelis-Gutmann, favorisée par une infection urinaire et survenant souvent chez un sujet immunodéprimé [55]. Quand la lésion est de petite taille, une exérèse chirurgicale simple permet en général le diagnostic et le traitement. Si les lésions sont plus volumineuses, un traitement par triméthoprime-sulfaméthoxazole et clofazimine peut être proposé [36].

Le *white sponge naevus* peut se développer sur les muqueuses génitales féminines. Il réalise une nappe papillomateuse, blanchâtre, s'étendant progressivement sur toute la vulve. Les lésions s'installent dans l'enfance, mais peuvent être présentes à la naissance. Une transmission autosomique dominante est présente dans un certain nombre de cas. Il n'y a pas de régression spontanée ni de dégénérescence maligne décrites.

LÉSIONS SPÉCIFIQUES DE LA VULVE

– Les hidradénomes papillifères sont des tumeurs apocrines bénignes, souvent isolées, siégeant électivement dans la région périnéovulvaire [42].

– Les localisations vulvaires d'endométriase se présentent sous l'aspect de petits nodules angiomateux qui peuvent saigner pendant les règles. Ils doivent être distingués des angiokératomes et faire pratiquer un bilan gynécologique. Ils peuvent siéger électivement sur des cicatrices d'épisiotomie.

Lésions mélaniques vulvaires

La majorité des lésions pigmentées génitales sont des lésions bénignes. Cependant, leur diagnostic implique le dépistage précoce d'un mélanome. Certains mélanomes, comme les mélanomes lentigineux, peuvent avoir une présentation clinique très proche de certaines lésions mélaniques bénignes spécifiques des muqueuses telles que les mélanoses et les lentiginoses génitales. Ces lésions peuvent être classées cliniquement en deux groupes.

LÉSIONS MÉLANIQUES UNIQUES OU TUMORALES

■ Lésions liées à une prolifération mélanocytaire

– Mélanomes (cf infra).

– *Nævus naevocellulaires* : tous les types anatomocliniques ont été rapportés au niveau de la vulve. Dans la mesure du possible, il vaut mieux en faire l'exérèse à visée prophylactique, car leur surveillance au niveau de cette localisation est toujours aléatoire et leur évolution à long terme est encore inconnue (10 à 20 % des mélanomes vulvaires surviendraient sur un naevus naevocellulaire préalable).

– *Lentigos* : le lentigo se caractérise par une macule de pigmentation foncée, bien délimitée, isolée, généralement inférieure ou égale à 5 mm. Son évolution est bénigne mais son diagnostic différentiel avec un authentique naevus naevocellulaire chez la femme jeune ou un mélanome débutant chez la femme plus âgée (ménopausée) peut être difficile. C'est pourquoi nous conseillons l'exérèse de ces lésions chez la femme jeune si une surveillance n'est pas possible, et systématiquement chez la femme de plus de 40 ans (les mélanomes sont exceptionnels avant cet âge).

■ Lésions liées à une prolifération épithéliale avec hyperpigmentation mélanique

Il s'agit de tumeurs épithéliales bénignes ou malignes tatouées par des dépôts de mélanine dans les kératinocytes. Elles sont représentées par des lésions à HPV (condylome ou papulose bowénoïde), les carcinomes basocellulaires tatoués et certaines verrues séborrhéiques pigmentées. Le diagnostic de ces lésions nécessite un examen histologique.

Au total, toute lésion mélanique unique ou tumorale doit être l'objet d'un examen histologique (avec une exception pour le lentigo de la femme jeune) pour éliminer un mélanome ou une tumeur épithéliale pigmentée.

LÉSIONS MÉLANIQUES PLANES ET MULTIPLES

■ Pigmentations symétriques ou survenant dans un contexte dermatologique précis

Au plan clinique, on distingue :

- les pigmentations ethniques qui atteignent les petites lèvres de façon symétrique chez les femmes de phototypes IV et V (fig 1) ;
- les pigmentations postinflammatoires qui apparaissent au décours d'une dermatose vulvaire inflammatoire telle qu'un lichen scléreux ;
- les pigmentations post-traumatiques qui peuvent survenir au décours d'un accouchement (partie antérieure du vestibule) ou au décours d'une intervention (laser CO₂, bartholinite) ;



1 Pigmentation raciale.

– les lentiginoses cutanéomuqueuses associées à des syndromes polymalformatifs (syndrome de Peutz-Jeghers-Touraine, syndrome des lentignes multiples, syndrome LEOPARD, syndrome NAME, syndrome LAMB) ;

– les pigmentations muqueuses des maladies endocriniennes (Maladie d'Addison). Ces lésions sont généralement symétriques ou surviennent dans un contexte clinique caractéristique de l'affection sous-jacente.

Au plan histologique, toutes ces lésions se caractérisent par un simple dépôt de mélanine dans les cellules basales de l'épithélium, parfois associé à une légère hyperplasie mélanocytaire, en particulier au sein des lentignes des syndromes polymalformatifs. Il n'y a aucun risque de transformation maligne et une biopsie n'est pas nécessaire.

■ Pigmentations asymétriques

En dehors d'un contexte post-traumatique, lorsque ces lésions mélaniques planes et multiples ont une présentation asymétrique et réalisent des taches de contours irréguliers et de couleur inhomogène, une biopsie, voire plusieurs, sur les zones les plus pigmentées, sont nécessaires pour éliminer un mélanome lentigineux et poser le diagnostic de mélanose ou de lentiginose vulvaire.

Mélanoses génitales (vulvaires)

Cliniquement, il s'agit de macules isolées ou confluentes, de pigmentation brune d'intensité variable et de bordures plus ou moins régulières. Au plan histologique, ces lésions correspondent à un dépôt de mélanine dans les kératinocytes sans prolifération mélanocytaire. L'évolution est bénigne. Lorsque ces lésions génitales sont associées à des lésions identiques au niveau des lèvres buccales et/ou à des stries pigmentées des ongles, on parle de syndrome de Laugier-Hunziker. Cependant, l'examen histologique de ces lésions montre parfois, au sein des cellules épithéliales basales, une légère augmentation du nombre des mélanocytes et le diagnostic différentiel est alors difficile avec une lentiginose génitale.

Lentiginoses génitales (vulvaires)

L'aspect clinique de cette entité décrit par Leicht et Barnhill^[3, 51] est semblable à celui des mélanoses, mais au plan histologique il existe une hyperplasie mélanocytaire (sans atypie cellulaire ni regroupement en thèque). Cette entité pourrait, d'après certains auteurs^[3, 51], évoluer vers un mélanome. En fait, le diagnostic différentiel de cette entité, tant avec une mélanose (cf supra) qu'avec un mélanome lentigineux est difficile. En effet, certaines zones

d'authentiques mélanomes lentigineux (en particulier en périphérie) peuvent présenter des images histologiques rassurantes, sous forme d'une simple hyperplasie mélanocytaire sans atypie ni thèque.

Dans notre expérience, il n'est pas sûr que cette entité existe réellement et que ces lésions ne correspondent pas, soit à une mélanose génitale associée à une légère hyperplasie mélanocytaire dont l'évolution est toujours bénigne, soit d'emblée à un mélanome lentigineux au niveau duquel plusieurs biopsies sur les zones les plus foncées sont nécessaires pour en faire le diagnostic.

En pratique, des lésions vulvaires pigmentées, planes et multiples doivent être l'objet systématiquement d'une biopsie si elles sont asymétriques (sans cause locale sous-jacente).

Si l'examen histologique de ces lésions montre une hyperplasie mélanocytaire, une deuxième biopsie est nécessaire pour éliminer un mélanome lentigineux. En cas de doute clinique, malgré une deuxième biopsie rassurante, il ne faut pas hésiter à suivre cliniquement ces patientes (deux fois par an) avec l'aide de photographies, et refaire une biopsie au moindre doute.

Vulvite de Zoon

En 1952, Zoon, puis en 1954 Garnier^[30], isolent au sein des érythroplasies de la muqueuse génitale un état érythroplasique dont l'évolution est chronique mais reste bénigne. L'étiopathogénie de cette vulvite est encore inconnue, mais cette entité est en fait très discutée au sein du cadre plus large des érythroplasies inflammatoires chroniques non spécifiques. Cliniquement, cette affection se caractérise par l'apparition insidieuse et progressive au niveau du vestibule d'une ou de plusieurs plaques érythémateuses fixes, de couleur rouge sombre carminé, parfois rouge-brun-chocolat, ou ecchymotiques^[21, 43, 64]. Cette teinte est due au dépôt ferrique dans le derme. Un aspect télangiectasique et purpurique a été rapporté par Jonquières^[41]. Les lésions sont souvent bilatérales et symétriques, mais tendent, au cours de l'évolution, à confluer pour ne former qu'une seule nappe. Les bords sont volontiers flous, mal délimités. Les lésions sont planes, souples, non infiltrées, à surface lisse, vernissées, brillantes, velvétiques. À côté de cette description classique, on rapporte des formes érosives, des formes granulomateuses en « grains de poivre de Cayenne », des formes bourgeonnantes et végétantes^[21]. Ces lésions sont souvent asymptomatiques. Parfois, elles sont à l'origine de brûlures lors des rapports sexuels ou à la miction, voire lors de simples contacts, ou encore spontanément.

Au plan histologique, les lésions associent un infiltrat plasmocytaire et des anomalies vasculaires. L'infiltrat contenant des plasmocytes normaux siège dans le chorion superficiel et moyen^[21, 43, 64]. Les modifications vasculaires sont caractérisées par une hyperplasie vasculaire et une extravasation des globules rouges. Il n'y a pas d'image de vasculite. L'extravasation des globules rouges est à l'origine de la présence de pigments sanguins dans le derme, expliquant la coloration parfois ecchymotique ou rouge-brun des lésions. Ces dépôts doivent être recherchés par des colorations spécialisées (réaction de Perls), mais ils ne sont pas constants.

L'examen histologique permet de distinguer cette érythroplasie bénigne d'une maladie de Bowen dans sa forme érythroplasique (ou érythroplasie de Queyrat) et d'une maladie de Paget vulvaire. Cependant, cette entité est très discutée. La présence de plasmocytes est fréquente au cours de tout état inflammatoire des muqueuses génitales et n'est donc pas spécifique. Un certain nombre de cas seraient en fait des vestibulites érosives de lichen plan vulvaire ou des vestibulites glandulaires.

L'évolution est caractérisée par sa chronicité, mais aucun cas de transformation maligne, ni aucune association morbide n'ont été décrits. La caractéristique évolutive de cette entité est sa résistance particulière à toute thérapeutique médicale et/ou chirurgicale. Des



2 Carcinome épidermoïde développé sur un lichen scléreux.

rémissions spontanées seraient cependant possibles au début de l'évolution [43, 64]. Aucun traitement local ou général n'a fait la preuve de son efficacité. Cependant, lorsque ces lésions surviennent chez les femmes ménopausées, un traitement local hormonal peut améliorer la symptomatologie lorsque celle-ci existe.

Lésions tumorales malignes

Les lésions tumorales malignes sont représentées dans 90 % des cas par les carcinomes épidermoïdes.

CARCINOMES ÉPIDERMOÏDES VULVAIRES

Ils sont favorisés par deux types de lésions précancéreuses :

- des lésions de dysplasie indifférenciée ou bowénoïde, correspondant à la classique maladie de Bowen de la femme ménopausée, ou plus rarement à la papulose bowénoïde atteignant préférentiellement la femme jeune. La transformation invasive est, dans la forme classique de la maladie de Bowen, inéluctable en l'absence de traitement, alors que cette évolution invasive ne survient seulement que dans 10 % des cas des papuloses bowénoïdes. Dans ce dernier cas, il s'agit alors de formes particulièrement extensives qui se développent généralement chez des malades immunodéprimées ;

- des lésions de dysplasie différenciée ou « basale » consistant en des lésions leucoplasiques ou érythroleucoplasiques liées à une hyperplasie épithéliale, parfois associées à des lésions de dysplasie mais qui restent toujours modérées et localisées à la partie inférieure de l'épithélium, survenant sur des lichens scléreux vulvaires (LSV) non ou mal traités (fig 2).

MALADIE DE PAGET

Elle fait l'objet d'un article spécifique.

CARCINOME VERRUQUEUX VULVOPÉRINÉAL (TUMEUR DE BUSCHKE-LOEWENSTEIN)

En 1896, Buschke décrit le premier cas de condylome géant. En 1925, Loewenstein précise le caractère proliférant et bourgeonnant de la tumeur, avec un envahissement local clinique important, alors que l'histologie est celle d'une hyperplasie épithéliale bénigne. Par la suite, quelques cas d'évolution en carcinome épidermoïde sont rapportés. En 1948, Ackerman regroupe ces lésions sous le même terme de carcinome verruqueux. Le condylome géant représente, selon les auteurs, soit une lésion précancéreuse évoluant secondairement vers un carcinome verruqueux, soit d'emblée la forme de début d'un carcinome verruqueux [77]. Ces carcinomes verruqueux sont caractérisés au plan évolutif par une malignité essentiellement locale, avec destruction progressive des tissus sous-jacents ; ils n'évoluent que très tardivement vers une extension métastatique, traduisant alors la transformation en un carcinome



3 Mélanome vulvaire acrolentigineux.

épidermoïde invasif. Le rôle des hPV dans la pathogénie de cette tumeur est très discuté. En effet, d'une part ces virus ne sont pas constamment trouvés au sein de ces lésions, d'autre part les hPV observés sont souvent de type non oncogène (hPV6-11...) [34, 47, 58]. La localisation vulvaire est beaucoup plus rarement rapportée que celle de l'appareil génital masculin. Ces tumeurs surviennent après la puberté, à tout âge. Cliniquement, il s'agit d'une tuméfaction condylomateuse de grande taille, qui évolue secondairement vers la profondeur en envahissant et en détruisant les tissus adjacents et sous-jacents. La présence d'adénopathies inguinales est fréquente du fait d'une surinfection. Au plan histologique, cette tumeur est caractérisée par une hyperplasie épithéliale très bien différenciée, sans atypie cytonucléaire, avec des digitations papillaires refoulant le tissu avoisinant. Des cellules d'aspect koïlocytaire sont parfois observées, mais elles peuvent aussi représenter, au niveau des muqueuses, un artefact non spécifique de toute inflammation en général. Plusieurs biopsies profondes doivent être pratiquées en divers sites de la tumeur, à la recherche de zones de transformation en carcinome épidermoïde invasif correspondant à une rupture de la membrane basale. À ce stade, des atypies cytonucléaires marquées apparaissent. Le traitement de ces tumeurs, en dehors de toute invasion, repose sur une exérèse chirurgicale large. Quand celle-ci est trop mutilante, on peut proposer un traitement néoadjuvant par chimiothérapie (5-fluorouracil [5-FU], Cisplatyl®, bléomycine ou méthotrexate...). Un traitement néoadjuvant par interféron a aussi été proposé par certains auteurs [77]. La radiothérapie a été accusée d'être à l'origine d'une transformation invasive, et il faut a priori l'éviter. Cependant, il semble que les cas rapportés aient eu en fait une radiothérapie mal dosée du fait de l'importance du volume tumoral [77]. Une surveillance régulière s'impose par la suite car les récurrences sont fréquentes.

MÉLANOMES VULVAIRES

Les mélanomes vulvaires représentent 5 à 10 % des cancers vulvaires et 3 à 5 % des mélanomes chez la femme. L'âge moyen des malades se situe autour de 60 ans. Le facteur pronostique principal, comme pour les autres sites, est représenté par l'épaisseur évaluée selon la méthode de Breslow. Le diagnostic souvent tardif de ces lésions vulvaires explique que la survie globale à 5 ans ne soit que de 33 à 45 % selon les séries, ce mauvais pronostic étant lié à l'épaisseur de la tumeur [23, 74].

La présentation clinique des mélanomes vulvaires est semblable à celle des mélanomes cutanés. Cependant, le mélanome acrolentigineux est l'apanage de cette localisation et sa forme de début doit être distinguée d'une mélanose vulvaire (fig 3). En effet, dans les formes débutantes, l'examen histologique peut être

faussement rassurant, ne montrant qu'une hyperplasie mélanocytaire sans atypie si la biopsie a été faite en périphérie de la lésion. Pour cette raison, toute pigmentation vulvaire asymétrique, en l'absence de traumatisme, doit être surveillée, même si le diagnostic histologique initial est rassurant. Il ne faut pas hésiter à refaire une ou plusieurs biopsies si les lésions sont plurifocales.

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale dont la marge dépend (comme pour les autres localisations) de l'épaisseur maximale de la tumeur. La vulvectomie est inutile. Il n'y a pas d'indication à un curage systématique, ni à une chimiothérapie adjuvante dans l'état actuel de nos connaissances.

HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE

Elle correspond à une prolifération d'histiocytes langerhansiens au sein d'un granulome riche en polynucléaires éosinophiles.

Le granulome éosinophile périurétral atteint avec prédilection la vulve. C'est une entité rare qui peut soit s'intégrer dans le cadre d'une histiocytose langerhansienne généralisée, d'évolution subaiguë ou chronique, soit demeurer isolée, sans autre atteinte viscérale [68, 85]. Les lésions cliniques se caractérisent par des érosions vulvaires, bilatérales, plus ou moins symétriques, aphtoïdes, de quelques millimètres à 1 cm de diamètre. Ces ulcérations sont souvent douloureuses. On peut également observer des ulcérations uniques, parfois nécrotiques, de plusieurs centimètres de diamètre, sur une base infiltrée, des ulcérations linéaires des plis génitoanaux, un érythème inflammatoire non spécifique de la région vulvopérinéale, une tuméfaction douloureuse des lèvres, des lésions papuleuses et végétantes, des lésions vésiculeuses ou pseudocondylomateuses, plus rarement des lésions franchement tumorales. Un bilan d'extension cutanéomuqueux et viscéral est nécessaire et doit être répété au cours de l'évolution chez l'enfant [87]. Le traitement repose dans les formes localisées pseudotumorales à leur exérèse simple ; dans les formes plus étendues, on peut proposer une corticothérapie locale, plutôt en injection intralésionnelle, ou des badigeons de Caryolysine® diluée (10 mg/50 mL d'eau). En cas d'échec de ces traitements, ou dans les formes systémiques, on peut proposer une corticothérapie par voie générale ou un traitement par thalidomide [84] ou une chimiothérapie (Velbé®) [85].

AUTRES TUMEURS MALIGNES

Comme dans les autres sites cutanéomuqueux, la vulve peut être le siège de tous les types de sarcomes des tissus mous (tumeur de Darier-Ferrand, liposarcomes, myosarcomes...). Sur le versant cutané, on peut aussi observer les différents types de carcinomes cutanés (carcinomes basocellulaires, carcinomes développés aux dépens des annexes pilosébacées...).

Localisations vulvaires des dermatoses

LICHEN PLAN

■ Diagnostic

Le lichen plan est une affection cutanéomuqueuse d'évolution chronique et récidivante dont la fréquence est encore mal connue (prévalence estimée à 0,5-2 % [88]). Alors que la muqueuse buccale représente la localisation préférentielle de cette affection (rapport 8/1 avec les localisations cutanées), l'atteinte des muqueuses génitales est beaucoup plus rare. La fréquence de l'atteinte vulvovaginale est inconnue [88]. Le lichen plan génital atteint le plus souvent les femmes non ménopausées. Les lésions génitales peuvent se présenter sous plusieurs aspects cliniques selon leur siège cutané, demi-muqueux ou muqueux.

Sur les grandes lèvres, le lichen plan se manifeste surtout par des papules violines tout à fait comparables aux autres localisations



4 Lichen plan : lésion leucoplasique.



5 Lichen plan érosif : atteinte vestibulaire au cours d'un syndrome vulvo-vagino-gingival.

cutanées de cette affection. Les lésions érosives sont rares. Sur les demi-muqueuses et les muqueuses (face interne des grandes lèvres, petites lèvres, vestibule), les lésions observées sont tout à fait comparables aux lésions de lichen plan buccales. Elles réalisent des stries ou papules blanchâtres, leucoplasiques, disposées en réseau ou regroupées en petites plaques (fig 4). Ces lésions peuvent être isolées et asymptomatiques dans les formes stables, ou associées à un érythème et des érosions dans les formes actives. En 1982, Hewitt et Pelisse individualisent, au sein des lichens plans érosifs, une triade associant une vulvite, une vaginite et une gingivite érosive appelée syndrome vulvo-vagino-gingival (VVG) [69]. L'atteinte vulvaire est caractérisée par des plaques érythroplasiques desquamatives, généralement associées à des érosions superficielles en « nappe » prédominant dans le vestibule [23, 69] (fig 5). On peut observer, en périphérie de ces nappes érosives, un réseau leucoplasique permettant de les rattacher à un lichen plan. Ces lésions vulvaires sont à l'origine de brûlures, de douleurs intenses et de dyspareunie. Au cours de l'évolution, on peut observer une synéchie des petites lèvres, soit entre elles, refermant l'orifice vestibulaire, soit avec les grandes lèvres adjacentes. L'atteinte vaginale se manifeste par une vaginite inflammatoire desquamative et érosive, à l'origine de leucorrhées hémorragiques spontanées et d'une dyspareunie grave et permanente. Cette atteinte vaginale fait toute la gravité de cette forme clinique car le risque de synéchies est

important et leur traitement est particulièrement difficile. L'atteinte gingivale consiste en un érythème intense desquamatif, généralement associé à des érosions en « nappe ». Souvent, il existe d'autres lésions buccales associées. Cependant, au cours de l'évolution, cette triade n'est pas toujours complète, bien que l'atteinte génitale soit rarement isolée [22, 27, 69, 85]. L'atteinte vaginale sans atteinte vulvaire est exceptionnelle. Le syndrome VVG est une forme clinique grave, mais rare, du lichen plan génital. L'évolution de ce syndrome est chronique et récidivante, résistant souvent aux dermocorticoïdes. D'après Eisen [25], il n'existe pas de régression spontanée, mais des périodes de rémissions post-thérapeutiques sont possibles. Cependant, il existe des formes génitales érosives plus « bénignes » qui peuvent ne se manifester que par la présence d'érosions de petites tailles (< 5 mm) au sein de lésions leucoplasiques en réseaux ou en petites plaques, atteignant les faces internes des grandes lèvres et les faces externes des petites lèvres, sans cet aspect d'érythème desquamatif et diffus à prédominance vestibulaire constaté dans le syndrome VVG. Ces lésions répondent généralement bien aux traitements locaux [88]. Il est probable que dans certains cas, ces lésions puissent précéder l'apparition d'un syndrome VVG, mais aucun facteur déclenchant n'a été reconnu jusqu'à présent.

Lorsqu'il existe des lésions érosives, l'examen histologique doit se faire en périphérie, si possible sur les lésions leucoplasiques en réseau parfois associées. Au niveau muqueux, l'hyperkératose, l'hypergranulose et la disposition en arcade de la basale sont moins nettes et l'infiltrat est parfois riche en plasmocytes. Au cours du syndrome VVG, l'aspect histologique peut être celui d'une inflammation non spécifique, ce qui ne doit pas faire rejeter le diagnostic. En l'absence d'autres localisations extragénitales typiques, un examen en immunofluorescence directe est indispensable. Sa négativité permet d'éliminer une pemphigoïde cicatricielle qui représente la deuxième cause de ce syndrome plurimuqueux.

Le lichen plan pemphigoïde est une entité immunologique encore très discutée. Pour certains auteurs, il représente la coexistence d'un lichen plan et d'une pemphigoïde, pour d'autres, il pourrait en fait correspondre à une maladie hétérogène associant un lichen plan et différentes dermatoses bulleuses sous-épidermiques induites par les lésions inflammatoires lichéniennes [6, 83].

■ Évolution

De façon générale, l'évolution des lésions muqueuses du lichen plan, et tout particulièrement des lésions érosives, est beaucoup plus chronique et récidivante que les autres localisations du lichen plan. La complication majeure du lichen plan génital érosif est représentée par la formation de synéchies, en particulier vaginales, de traitement très difficile car les récurrences postchirurgicales sont fréquentes. L'évolution chronique de certains lichens plans érosifs peut aboutir à un état scléreux et atrophiant tout à fait comparable à celui d'un LSV d'évolution chronique. Souvent, l'histologie ne permet pas de faire de diagnostic différentiel, car l'évolution chronique de ces deux affections aboutit à la même fibrose sous-épithéliale [69, 73, 81]. L'association possible de ces deux affections chez une même malade rend encore plus difficile le diagnostic (généralement, il s'agit d'un lichen plan buccal et d'un LSV [56]).

La survenue d'un carcinome épidermoïde sur des lésions de lichen plan génital a été exceptionnellement rapportée [53]. Il s'agissait dans tous les cas de lésions d'évolution chronique et les descriptions cliniques et histologiques ne permettent pas d'éliminer formellement un lichen scléreux d'évolution chronique plutôt qu'un lichen plan. En effet, l'absence de bande de collagène hyalinisé n'est pas rare en périphérie d'un carcinome vulvaire, et celle-ci n'est souvent trouvée qu'à distance sur le reste de la pièce opératoire [89]. Inversement, il est fréquent d'observer des lésions de dysplasie épithéliale légère à moyenne associées à des lichens plans muqueux érosifs. Ces lésions ne doivent pas être interprétées comme un état précancéreux mais comme un signe d'inflammation. Dans ce cas, une biopsie de contrôle est nécessaire, après un traitement anti-inflammatoire local.

■ Traitement

Le traitement du lichen plan muqueux est palliatif. Aucun traitement ne permet une guérison définitive. Malgré les effets bénéfiques de la corticothérapie (locale et plus rarement générale), les rechutes sont l'apanage des localisations muqueuses, et plus particulièrement des formes érosives en nappe caractérisant le syndrome VVG. Les localisations génitales n'ont jamais fait l'objet d'études thérapeutiques randomisées. Le traitement initial repose sur la corticothérapie locale qui donne des résultats tout à fait satisfaisants dans la majorité des cas. On utilise en première intention un dermocorticoïde de niveau 1 (Dermoveal® crème, Diprolène® pommade). Dans le vagin, on peut utiliser des formes galéniques à type de mousse (Colofoam®, Proctocort®). Après guérison des lésions érosives, un traitement de relais avec un dermocorticoïde de niveau 2 ou 3 est entrepris, en espaçant secondairement progressivement les applications. Un traitement est nécessaire tant qu'il persiste des lésions inflammatoires érythémateuses. Une hygiène simple, évitant les savons acides, permet dans la plupart des cas d'éviter une surinfection bactérienne et candidosique. Cependant, dans les formes graves, étendues, associées à une atteinte vaginale, si une amélioration n'est pas rapidement obtenue, il faut envisager une corticothérapie par voie générale (prednisone à la dose d'au moins 0,5 mg/kg/j) pour éviter la survenue de synéchies vaginales. Mais les rechutes sont fréquentes lors de la diminution des doses [22, 69, 81]. Les rétinoïdes per os ont toujours été décevants dans les cas rapportés de lichen plan vulvaire. Leur association à la corticothérapie par voie générale, dans des essais de sevrage de la corticothérapie, pourrait être intéressante. Cependant, ce traitement est mal supporté chez les malades ayant des lésions érosives buccales associées, du fait de leurs effets secondaires (chéilite et fragilité des muqueuses). Les rétinoïdes locaux sont trop irritants pour être appliqués sur des lésions érosives génitales. La ciclosporine en application locale est surtout efficace sur les lésions érosives de lichen plan muqueux buccal, mais les lésions rechutent à l'arrêt des applications [26, 29]. Aucune efficacité n'a jamais été rapportée au cours des atteintes génitales. Aucun des autres traitements parfois proposés dans le lichen plan (griséofulvine, dapsons, hydroxychloroquine...) n'a montré une efficacité sur les lésions génitales.

Un traitement chirurgical n'est envisagé que dans deux circonstances : l'exérèse de toute lésion suspecte évoquant une évolution cancéreuse ; le traitement des séquelles, en particulier des synéchies. Le rôle de facteurs psychosomatiques dans l'évolution des lichens plans est souvent évoqué ; certains auteurs proposent d'en tenir compte dans la prise en charge thérapeutique de ces malades. Cette prise en charge psychologique se fait de toute manière de façon parallèle à la prise en charge dermatologique.

LICHEN SCLÉREUX VULVAIRE

■ Clinique

C'est une dermatose vulvaire dont la prévalence exacte n'est pas connue. Son siège préférentiel est anogénital, puisque seulement 6 % des lichens scléreux cutanés sont strictement extragénitaux [91]. Il atteint le plus souvent la femme en période péri- et postménopausique, mais s'observe à tout âge, y compris chez l'enfant [91]. Des associations à des maladies dysimmunitaires comme le vitiligo, la pelade, la thyroïdite sont rapportées avec des fréquences diverses. Son étiologie demeure néanmoins inconnue.

Les signes fonctionnels sont dominés par un prurit d'intensité variable, intermittent ou permanent, présent dans 70 % des cas. Des brûlures vulvaires et une dyspareunie sont aussi fréquentes et d'origine multifactorielle, tantôt liées aux modifications de l'anatomie vulvaire (formation de brides ou de synéchies associées à l'atrophie des reliefs anatomiques), tantôt liées aux modifications de la muqueuse (érosion, fissuration, sécheresse). Des brûlures permictionnelles ou permanentes font suspecter la présence d'érosions ou de fissurations muqueuses. Enfin, le LSV peut être asymptomatique et découvert fortuitement à l'examen gynécologique.



6 Lichen scléreux atrophique : aspect scléreux, blanc ivoire.



7 Lichen scléreux de l'enfant avec hémorragies sous-épithéliales.

À l'examen, le LSV associe deux types d'anomalies visibles à l'inspection (fig 6) :

- modification de la couleur de la muqueuse vulvaire : typiquement blancheur nacré et brillante (LSV atrophique) ; tantôt blancheur mate ou jaunâtre (LSV hyperplasique ou lichénifié) ; plus rarement, blancheur vitiligoïde ou hyperpigmentation postinflammatoire ;
- modification des reliefs anatomiques vulvaires : synéchies interlabiales puis effacement et disparition des petites lèvres, synéchies clitoridiennes déterminant l'aspect encapuchonné, synéchies postérieures des petites lèvres source de bride postérieure. Au maximum, on peut observer une disparition complète du relief anatomique de la muqueuse vulvaire.

Le LSV est souvent étendu à la région périnéale et périanale, parfois aux sillons génitocruraux, très rarement au vestibule et jamais au vagin. L'atteinte extragénitale s'associe dans environ 15 % des cas [91].

À ces aspects variables de blancheur et de modification des reliefs anatomiques, peuvent s'ajouter des fissures, érosions ou ulcérations en rapport avec la fragilité des muqueuses, des lésions ecchymotiques témoins d'hémorragies sous-épithéliales, des érosions postbulleuses secondaires à la déchissance chorioépithéliale (fig 7).

■ Histologie

Histologiquement, le LSV non compliqué se caractérise par une atrophie épithéliale, une hyalinisation en bande du chorion superficiel plus ou moins épaisse, plus ou moins continue, associée à un infiltrat lymphocytaire sous-jacent d'intensité variable. La coloration par l'orcéine met en évidence la disparition des fibres élastiques au sein de cette hyalinisation.

À côté de cette image classique, d'autres aspects sont observés : l'épithélium peut être normal au stade initial, hyperplasique avec acanthose et hyperkératose en cas de LSV hyperplasique ou de lichénification, l'infiltrat inflammatoire lymphocytaire peut être absent, la bande hyaline très discrète et limitée. Enfin, l'épithélium peut être le siège d'atypies cellulaires « basales » restant localisées à la partie basale de l'épithélium : ces lésions épithéliales sont les vraies lésions précancéreuses. Étant donné la chronicité de cette affection, un examen histologique doit être réalisé pour confirmer le diagnostic. Il doit aussi être effectué, si besoin répété, sur les lésions cliniques suspectes résistantes au traitement : érosion ou ulcération, indurée ou pas, plaque leucoplasique ou érythroplasique.

■ Évolution

L'histoire naturelle du LSV est mal connue, son évolution est chronique et récidivante et ce, dans certains cas, depuis l'enfance. Le risque évolutif est dominé par le développement d'un carcinome épidermoïde vulvaire, estimé à environ 5 % dans les grandes séries rétrospectives [91]. Inversement, la majorité des études anatomocliniques rétrospectives montrent que 50 à 75 % des carcinomes épidermoïdes sont associés à un LSV compliqué de lésions d'hyperplasie épithéliale et d'atypies cellulaires « basales » [50, 89]. L'âge moyen du diagnostic est de 70 ans, mais des cas survenant avant 40 ans sont rapportés, notamment chez des femmes ayant un LSV depuis l'enfance [11, 50, 91].

La topographie du carcinome se superpose à celle du lichen scléreux : petites lèvres, clitoris, portion muqueuse des grandes lèvres. Le plus souvent, il s'agit d'une tumeur, mais l'aspect est parfois plus trompeur : plaque leucoplasique, lésion érythroplasique, érosion, ulcération.

Histologiquement, il s'agit de carcinomes épidermoïdes kératinisés bien différenciés associés à des atypies cellulaires basales dans 55 à 75 % des cas [50, 89]. Pour des raisons mal comprises, les signes histologiques évocateurs de LSV sont parfois absents en zone tumorale, comme sur certaines plaques leucoplasiques hyperkératosiques [50, 89]. Ce sont alors les examens histologiques réalisés à distance qui permettent de rapporter le carcinome épidermoïde ou la leucoplasie à un LSV.

■ Traitement

Le traitement du LSV est médical. L'androgénothérapie locale a été abandonnée, compte tenu de ses effets secondaires (hypertrophie clitoridienne, hyperpilosité, modification de la voix), pas toujours réversibles à l'arrêt du traitement et d'études contrôlées montrant une efficacité moindre par rapport aux dermocorticoïdes [12, 80].

La corticothérapie locale par un corticoïde de classe 1 est actuellement le traitement de première intention. Appliquée le soir quotidiennement pendant 3 mois, elle est ensuite espacée progressivement sur 6 à 12 mois lorsque la régression ou la stabilisation clinique sont obtenues, pour être ensuite théoriquement arrêtée. En pratique, l'arrêt n'est pas toujours possible, compte tenu d'une rémission partielle ou d'une rechute. Un traitement d'entretien à raison de deux ou trois applications par semaine est alors nécessaire pendant un temps indéterminé. Cette corticothérapie locale prolongée semble bien tolérée [16]. Chez l'enfant, les dermocorticoïdes de classe 1 ont montré leur efficacité et leur tolérance sur des périodes courtes. Néanmoins, en pratique, un dermocorticoïde de classe 2 est souvent préféré.

Les rétinoïdes oraux (acitrétine 0,5 mg/kg/j) ont montré une efficacité inconstante mais significative dans une étude contrôlée, sur les symptômes fonctionnels et les lésions épithéliales secondaires, mais sans effet sur la hyalinisation^[6]. En pratique, ils peuvent être utilisés en association avec les dermocorticoïdes dans les LSV étendus hyperplasiques, sur des périodes courtes, chez la femme ménopausée.

Le traitement médical permet de soulager les symptômes fonctionnels et d'éviter l'évolution atrophique. Il n'a aucune efficacité sur une bride ou une sténose déjà constituée. C'est pourquoi le traitement des séquelles anatomiques gênantes est chirurgical. Les brides postérieures responsables de dyspareunie sont traitées par périnéotomie médiane ; beaucoup plus rares, les sténoses orificielles sont traitées par vulvopérinéoplastie. Enfin, la chirurgie d'exérèse s'impose devant toute lésion leucoplasique ou érosive résistante au traitement médical, afin d'éliminer un carcinome épidermoïde débutant.

Un point essentiel reste cependant en interrogation : le traitement du LSV prévient-il le risque évolutif néoplasique ? La majorité des carcinomes épidermoïdes associés au LSV sont en effet diagnostiqués au stade tumoral sur un lichen scléreux méconnu^[89] ou mal traité car l'application régulière d'un traitement local chez des femmes âgées n'est pas toujours bien réalisée.

Chez l'enfant, cette affection est considérée comme rare, mais sa fréquence n'est en fait pas connue. Les modifications du relief muqueux sont difficiles à affirmer sur une vulve prépubertaire. Quant aux aspects érosifs ou hémorragiques, ils peuvent en imposer pour un abus sexuel. Depuis la commercialisation d'un nouveau topique anesthésiant (crème Emla®), on peut plus facilement envisager une biopsie initiale, afin de confirmer le diagnostic, car il engage une surveillance durant toute la vie de la malade. Il ne faut pas compter sur la régression spontanée au moment de l'adolescence, mais il faut envisager au contraire un traitement local par un dermocorticoïde de classe 2 dès que le diagnostic est fait. Celui-ci est poursuivi jusqu'à régression complète des lésions cliniques. Par la suite, une surveillance au long cours est nécessaire car il existe des risques non négligeables de récurrence, y compris après l'adolescence.

Dans tous les cas, chez l'enfant comme chez l'adulte, le LSV nécessite une surveillance prolongée, au moins annuelle en cas de rémission complète, garant du dépistage d'une rechute et surtout d'un carcinome épidermoïde débutant.

APHTES, APHTOSES BIPOLAIRES, MALADIE DE BEHÇET

Les aphtes génitaux sont souvent associés à des aphtes buccaux, réalisant une aphtose bipolaire.

L'ulcère aigu de la vulve de Lipschütz est une entité clinique caractérisée par l'apparition d'une ou de plusieurs ulcérations vulvaires « idiopathiques » chez une jeune fille, d'évolution spontanément favorable bien que pouvant laisser des séquelles anatomiques mutilantes. Certains auteurs rattachent cette entité aux aphtoses, expliquant ainsi la possibilité de récurrences et la sensibilité à la thalidomide. D'autres auteurs ont rapporté des cas au cours d'une primo-infection à virus Epstein-Barr. Dans un cas, le virus a été démontré au sein des lésions^[71, 92].

LÉSIONS VULVAIRES DE COLLAGÉNOSES

Quelques cas de localisation vulvaire ont été décrits au cours de lupus sans aspect clinique spécifique (lésions leucoplasiques ou érythémateuses parfois érosives)^[9].

Le syndrome de Sjögren est à l'origine d'une sécheresse vulvovaginale.

LOCALISATIONS VULVAIRES DES MALADIES BULLEUSES AUTO-IMMUNES

La pemphigoïde bulleuse cicatricielle (PBC) peut être à l'origine d'un syndrome VVG tout à fait comparable à celui du lichen plan plurimuqueux érosif. L'immunofluorescence directe est

indispensable pour les différencier. Au stade cicatriciel, les localisations vulvaires des PBC peuvent simuler cliniquement et histologiquement un LSV d'évolution chronique^[57].

Parmi les autres maladies bulleuses :

– les localisations vulvaires au cours du pemphigus sont à l'origine de plaques érosives, douloureuses. Elles peuvent révéler le pemphigus^[7] ;

– les localisations vulvaires des pemphigoïdes bulleuses et des dermatoses à immunoglobulines (Ig) A linéaires peuvent survenir, tant chez l'adulte que l'enfant^[75]. Chez l'enfant, ces lésions sont à l'origine d'érosions qui peuvent être prises pour un abus sexuel^[52].

LOCALISATIONS VULVAIRES DE LA MALADIE DE CROHN

Les lésions observées sont très polymorphes : vulvite œdémateuse et fissuraire évoluant par poussées puis devenant permanente ; ulcérations douloureuses, parfois végétantes ; érosions vulvaires, fistules ou abcès. Dans 20 % des cas, ces lésions peuvent révéler la maladie de Crohn, les lésions digestives n'apparaissant que dans un deuxième temps^[19, 70]. Ces lésions sont décrites chez l'enfant^[70]. Leur évolution ne semble pas être influencée par celle de l'atteinte digestive. L'examen histologique montre un granulome épithélioïde. Ces localisations peuvent être sensibles aux traitements par métronidazole, sulfasalazine, mésalazine, prednisolone, minocycline, mais aucun de ces traitements n'est constamment efficace. Certains auteurs ont décrit des vulvites granulomateuses (définies histologiquement par un granulome épithélioïde) en tant que localisation vulvaire d'un syndrome de Melkersson-Rosenthal, du fait de l'absence de signes digestifs associés. Cette entité doit être, à notre avis, très discutée puisque, comme nous l'avons vu, les lésions digestives de la maladie de Crohn peuvent n'apparaître que secondairement.

Les autres diagnostics différentiels sont théoriquement représentés par la sarcoidose et la tuberculose, mais le contexte clinique oriente généralement le diagnostic.

LOCALISATIONS DES AUTRES DERMATOSES

La *maladie de Hailey-Hailey* ou dermatose acantholytique familiale peut être à l'origine de multiples papules, parfois pseudocondylomateuses, ou de lésion unique en plaque, plus ou moins verruqueuse, sur le versant cutané des lèvres et la peau adjacente^[15, 48]. Un traitement par laser CO₂ peut être proposé sur des lésions invalidantes.

La *maladie de Darier* peut aussi se manifester dans ces mêmes localisations.

Une localisation vulvaire au cours d'un *pyoderma gangrenosum* a été rapportée^[49].

Les localisations vulvaires du *psoriasis* peuvent être isolées, bien que le plus souvent, le diagnostic soit facilité par l'association à une atteinte des plis. La macération modifie le caractère squameux des lésions, mais la nette délimitation des plaques érythémateuses aide au diagnostic.

On a décrit aussi des localisations vulvaires au cours d'un *syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter*^[25], sous forme de plaques pustuleuses bien délimitées.

Une *dermite séborrhéique* peut aussi être à l'origine d'un érythème légèrement squameux et prurigineux des grandes lèvres et du pubis.

Les *toxidermies à type d'érythème polymorphe* peuvent se traduire par une éruption bulleuse récidivante de façon isolée sur la vulve. Un herpès génital déclenchant est souvent retrouvé.

L'*érythème pigmenté fixe* peut aussi se manifester sous forme d'une bulle isolée vulvaire, récidivante.

L'*amylose AL* peut être à l'origine de nodules vulvaires, multiples, parfois ulcérés. La recherche d'une gammopathie est nécessaire^[66].

La *kératose lichénoïde striée* peut être à l'origine d'ulcérations génitales.



8 Lichénification vulvaire : aspect blanc, épaissi, de la peau vulvaire.

Prurit vulvaire. Lichénification vulvaire

Le prurit vulvaire est un signe d'appel révélateur d'un grand nombre d'infections vulvaires. Les lichénifications vulvaires sont toujours secondaires à un prurit chronique. Ces lésions s'observent préférentiellement sur les grandes lèvres, débordant souvent sur le tégument adjacent. La peau vulvaire est épaissie, œdémateuse, quadrillée, sèche (fig 8). Comme le prurit vulvaire, les lichénifications ne sont pas spécifiques d'une maladie précise.

L'interrogatoire recherche un facteur externe, irritant ou allergisant. Cependant, la responsabilité de ce facteur ne peut être retenue qu'en l'absence d'une autre cause. Un examen clinique complet permet parfois de trouver des lésions dermatologiques extragénitales permettant d'orienter le diagnostic. En effet, des localisations vulvaires d'une dermatite atopique, d'un psoriasis, d'une dermatite séborrhéique, peuvent être à l'origine d'une lichénification en l'absence de traitement spécifique.

Chez la femme en période d'activité génitale, il faut rechercher, même en l'absence de leucorrhée ou de dysurie, une infection génitale chronique et demander systématiquement un prélèvement mycobactériologique, cervicovaginal et urétral : il n'est pas rare, en effet, qu'une lichénification permette de trouver une candidose chronique insuffisamment traitée ou une infection à *Chlamydiae*, asymptomatique par ailleurs. Il faut aussi rechercher une infection à PVH, sous forme de petits condylomes ou de papules bowénoïdes qui peuvent être cachés ou modifiés par les lésions de lichénification. Le test à l'acide acétique ne permet pas de les différencier, car les lésions de lichénification blanchissent aussi du fait de l'hyperkératose.

Chez la femme ménopausée, une lichénification doit faire rechercher avant tout un lichen scléreux, mais aussi une maladie de Bowen d'évolution chronique. L'examen histologique permet de lever un doute. À cet âge, une lichénification peut être aussi due à une sécheresse muqueuse génitale secondaire à une insuffisance œstrogénique.

Cependant, un grand nombre de lichénifications sont dues à un prurit sine materia. Il faut alors rechercher des troubles psychologiques associés, et en particulier un syndrome dépressif masqué.

Après élimination et traitement d'un facteur infectieux, irritant et allergisant, le traitement des lichénifications repose sur la dermocorticothérapie. Après 1 mois de traitement, il faut revoir la patiente, d'une part pour juger de l'efficacité de celui-ci, d'autre part pour vérifier l'absence de maladie sous-jacente associée. Dans le



9 Vestibulite glandulaire.

cadre d'un prurit sine materia associé à une dépression, une prise en charge psychologique peut être nécessaire parallèlement.

Vulvodynies, vestibulites glandulaires

Les vulvodynies se définissent comme un inconfort vulvaire chronique et spontané à type de brûlures (cuisson, irritation) sans anomalie cliniquement décelable et sans aggravation de la douleur à la palpation. Ces vulvodynies représentent un syndrome clinique multifactoriel qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire. Beaucoup d'inconnues persistent quant à leur étiologie et leur traitement. Pour faciliter leur étude, McKay^[59], dès 1989, les a divisées en trois principaux sous-groupes : la vulvovaginite cyclique, la vestibulite et la vulvodynie essentielle. Signalons qu'à l'époque, la papillomatose physiologique faisait partie de sa classification, mais il a été parfaitement démontré depuis que sa présence était fortuite au cours des vulvodynies et n'était liée à aucun état pathologique. De même, le rôle des infections subcliniques à PVH semble écarté^[5].

VULVOVAGINITE CYCLIQUE

Ce serait la forme la plus fréquente de vulvodynie. Elle se caractérise par des épisodes de brûlures rythmés par les règles (deuxième partie du cycle) et des périodes totalement asymptomatiques. Les malades se plaignent donc alternativement de dyspareunies avec brûlures postcoïtales, de quelques leucorrhées, d'un prurit vulvaire et d'une irritation locale. Contrairement aux véritables candidoses vulvovaginales récidivantes, *Candida albicans* n'est pas trouvé à chaque poussée. Au cours des poussées, l'examen clinique montre parfois des fissures interlabiales, un érythème, une sécheresse ou un léger œdème vulvaire. Le rôle de troubles de la flore vaginale, avec sélection de lactobacille, est évoqué^[14, 41].

VESTIBULITE

C'est une entité décrite plus récemment et dont l'incidence ne cesse d'augmenter. Sa définition repose sur l'association de trois critères :

- érythème vestibulaire localisé à l'orifice des glandes de Bartholin (fig 9) ;
- douleur provoquée au moindre contact avec le vestibule, notamment lors des rapports sexuels (dyspareunie avec brûlures qui sont le motif de consultation) ;
- douleur reproduite par l'effleurement des zones inflammatoires avec un Coton-Tige® (*Q-tip* positif des Anglo-Saxons).

Ainsi, contrairement à la définition des vulvodynies, les brûlures vulvaires des vestibulites sont déclenchées par les rapports, et non spontanées. L'examen histologique des zones érythémateuses ne montre qu'une inflammation non spécifique et est donc inutile dans ce contexte. La cause des ces vestibulites reste très controversée et il

semble qu'elle puisse être multifactorielle. L'interrogatoire révèle souvent un lourd passé de candidoses à répétition et de multiples traitements locaux ayant pu jouer un rôle aggravant sur les douleurs. Quelques études insistent sur la participation psychoaffective de ces troubles, un pourcentage non négligeable de patientes souffrant de dépression, de vaginisme ou d'autres problèmes d'ordre sexuel.

Les traitements restent très variés. Les traitements locaux reposent sur les anesthésiques locaux (surtout avant les rapports), les lubrifiants et les émollients pour limiter la sécheresse vulvaire. Leur action reste très limitée. Des traitements chirurgicaux à type de périnéoplastie de Woodruff ont été tentés. Après de bons résultats publiés à court terme, il semble que le nombre de récurrences augmente fortement avec le temps et que cette méthode ne doit être proposée qu'en tout dernier recours. Des séances de relaxation-stimulation vaginale de type *biofeedback* ont donné de bons résultats, surtout en cas de vaginisme. Elles ont l'avantage de ne pas être agressives. Dans un grand nombre de cas, le traitement des vulvodynies essentielles peut être appliqué à ces malades qui souffrent depuis longtemps et dont la douleur a acquis une dimension psychosomatique [17].

VULVODYNIE ESSENTIELLE

Elle comprend des brûlures vulvaires spontanées, un examen clinique totalement normal et l'absence de cause. Elle reste un diagnostic d'élimination. Un examen clinique minutieux prend soin d'éliminer une maladie vulvaire dermatologique : lichen scléreux, lichen plan érosif, lichénification, maladies bulleuses, dermites allergiques ou caustiques, psoriasis. Il élimine également un herpès et une véritable candidose. De rares cas de névralgies honteuses ayant été décrits, il convient d'effectuer un examen neurologique systématique de la région génitale.

Toute biopsie et tout autre examen complémentaire sont inutiles dans le cadre des vulvodynies essentielles. Ces vulvodynies sont d'origine psychosomatique et représentent souvent un équivalent de dépression. Leur traitement général repose sur les propriétés neurotropes des antidépresseurs tricycliques. Le plus utilisé est l'amitriptyline qui a une bonne efficacité à faible dose (40 à 70 mg/j). La prise en charge doit être prolongée, régulière, idéalement multidisciplinaire (gynécologue, dermatologue, psychiatre, spécialiste de la douleur) et nécessite patience, modestie, énergie et empathie.

L'évolution des vulvodynies reste incertaine. On estime qu'il existe un tiers de régression spontanée, un tiers de réponse au traitement et un tiers d'échec thérapeutique.

Dermatoses génitales de l'enfant

CHEZ LE NOUVEAU-NÉ

On peut observer :

- des leucorrhées physiologiques liées à l'imprégnation œstrogénique d'origine maternelle ;
- une coalescence des petites lèvres : elle est relativement fréquente. Elle consiste en la fusion médiane, acquise, inflammatoire, du bord libre des petites lèvres. Elle se traduit par une dysurie, une dispersion du jet, une vulvite ou des infections urinaires à répétition. À l'examen, la zone d'accolement est plus ou moins étendue, mais jamais complète. Elle peut guérir spontanément, ou plus tard à l'adolescence par imprégnation hormonale, mais les signes fonctionnels incitent à la traiter plus tôt. Il existe deux méthodes :
 - la première consiste en une hormonothérapie locale à base de promestriène (crème Colpotrophine®) deux fois par jour pendant 1 mois. La bande de fusion se délite progressivement ;
 - la deuxième méthode est mécanique et consiste en une traction douce et divergente ou à l'aide d'une sonde cannelée, après

application d'une crème anesthésiante (crème Emla®). Des pansements et la poursuite des applications locales d'œstrogènes pendant 1 mois évitent les récurrences.

DANS LES PREMIERS MOIS DE LA VIE

■ **Dermite séborrhéique**

Elle réalise, sur et autour de la vulve, un aspect très caractéristique appelé *napkin psoriasis*. Certains cas évoluent vers un psoriasis réel.

■ **Hémangiomes tubéreux ou mixtes vulvaires**

Ils évoluent par une phase de croissance durant les premiers mois, puis régressent spontanément. Leur aspect rouge framboise caractéristique permet un diagnostic facile. Cette localisation peut s'accompagner de deux types de complications : une surinfection, une ulcération secondaire à une nécrose. Le traitement repose sur les soins antiseptiques, si besoin associés à une antibiothérapie par voie générale. Un traitement par laser à colorant est actuellement en cours d'étude dans cette indication, pour accélérer la régression.

■ **Nævus nævocellulaires**

- Les grands nævus nævocellulaires congénitaux peuvent se disposer en « caleçon » englobant la vulve. Leur exérèse et leur surveillance sont difficiles dans cette localisation.

- Les nævus nævocellulaires acquis peuvent être localisés dans la région vulvaire. Leur exérèse se discute à l'âge adulte.

■ **Lésions kystiques**

- Le kyste du canal de Nuck se présente sous la forme d'une masse rénitente de la partie antérieure de la grande lèvre. Il faut le différencier d'une hernie ou d'un rhabdomyosarcome de la grande lèvre avec une échographie. Le traitement est chirurgical.

- Le kyste mucineux est de contenu transparent. Il est toujours situé sur les parties muqueuses de la vulve.

LOCALISATIONS VULVAIRES DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

Elles sont traitées précédemment (cf supra).

VULVOVAGINITES

Les vaginites prépubertaires sont rares, alors que les vulvites sont un motif fréquent de consultation. On est en présence d'un érythème vulvaire, souvent accompagné de prurit et de brûlures urinaires. Il s'agit le plus souvent d'une vulvite de macération et une hygiène quotidienne simple non agressive est suffisante. Ces vulvites sont fréquentes, volontiers récidivantes, liées à la proximité de l'orifice anal et génital chez l'enfant. Elles disparaissent avec le début des transformations morphologiques qui accompagnent la puberté. Une vulvite récidivante doit aussi faire rechercher une oxyurose. Plus rarement, une vaginite est associée. Il existe alors des leucorrhées. Il s'agit le plus souvent de vulvovaginites non spécifiques à des germes variés (streptocoques, staphylocoques, entérocoques...). Il faut rappeler qu'une vulvovaginite persistante de la petite fille peut être due à un corps étranger intravaginal qu'il faut savoir rechercher. Rarement, il s'agit d'une vulvovaginite spécifique (gonocoque, *Chlamydiae...*), s'intégrant alors dans le contexte d'une maladie sexuellement transmissible. Le prélèvement est indispensable et une enquête familiale est nécessaire.

DERMATITE PÉRIANALE STREPTOCOCCIQUE

C'est une entité clinique rare, mais bien définie, caractérisée par un érythème périanal franc à limites nettes, parfois associé à des fissures survenant surtout aux alentours de 5 ans. Des atteintes vulvaires ont été décrites. Il faut éliminer les autres causes d'anite ou de

vulvite de l'enfant (psoriasis, oxyurose, candidose, maladie inflammatoire du tube digestif, sévices sexuels...). Cette affection est due au streptocoque bêta-hémolytique du groupe A trouvé dans les prélèvements des lésions anales ou vulvaires. Le traitement repose sur la pénicilline V pendant au moins 3 semaines [46].

LÉSIONS VULVAIRES D'ORIGINES VIRALES

– Les condylomes génitaux doivent faire suspecter des abus sexuels [26, 62, 82]. Cependant, le typage des virus permet plus souvent de trouver des hPV12 responsables classiquement des verrues des doigts, qu'il faut rechercher sur les mains de l'enfant et dans l'entourage familial. Le traitement repose sur l'application locale au Coton-Tige® de podophylotoxine à 0,5 % 2 à 3 jours de suite par semaine, jusqu'à régression. Les autres traitements font appel à des exérèses, soit par électrocoagulation, soit au laser CO₂ avec l'aide d'une crème anesthésiante (crème Emla®), associée à une anesthésie intradermique (Xylocaïne®).

– L'herpès vulvaire de l'enfant est peu fréquent. Il s'agit le plus souvent du virus herpès simplex (HSV)1.

– Les molluscum contagiosum atteignent souvent les organes génitaux chez l'enfant (versant cutané des grandes lèvres). Une

abstention thérapeutique peut être justifiée par leur régression spontanée après quelques semaines ou mois d'évolution.

MALADIE DE KAWASAKI

Elle peut s'accompagner de signes cutanés localisés au périnée, parfois avec une atteinte vulvaire réalisant une plage érythémateuse, assez bien délimitée, un peu squameuse sur les versants cutanés.

Cette localisation fait partie des signes « mineurs » de cette entité, caractérisée par une fièvre, une polyadénoopathie, une altération de l'état général et un syndrome inflammatoire biologique.

DERMATITE ATOPIQUE

Elle peut atteindre la vulve sous forme de lésions érythémateuses atteignant préférentiellement les grandes lèvres. Le traitement repose sur les dermocorticoïdes de niveau 1 ou 2, en évitant leur utilisation prolongée et tout facteur irritant externe.

LICHEN SCLÉREUX

Cf supra.

Références

- [1] Abu-Hamad A, Provencher D, Ganjei P, Penalver M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: case report and review of the literature. *Obstet Gynecol* 1989; 73: 496-499
- [2] Adelson MD, Miranda FR, Strumpf KB. Case report. Necrotizing fasciitis: a complication of squamous cell carcinoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 1991; 42: 98-102
- [3] Barnhill RL, Albert LS, Shama SK, Goldenhersh MA, Rhodes AR, Sober AJ. Genital lentiginosis: a clinical and histopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 453-460
- [4] Barrière H, Welin J. La dermite cutanéomuqueuse caustique du trichlocarbanilide. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1973; 80: 392-393
- [5] Bergeron S. Vulvar vestibulitis syndrome: a critical review. *Clin J Pain* 1997; 13: 27-42
- [6] Bouloc A, Vignon-Pennamen MD, Caux F, Teillac D, Wechsler J, Heller M et al. Lichen planus pemphigoides is a heterogeneous disease. Report of 5 cases immunoelectron microscopy. *Br J Dermatol* 1998; 138: 972-980
- [7] Bourgeois-Droin CH, Granier F, Pedreiro J, Madinier V, Grossin M. Localisations vulvo-vaginales et du col utérin révélatrices d'un pemphigus vulgaire. Efficacité des sels d'or. *Ann Dermatol Vénérolog* 1990; 117: 894-895
- [8] Bousema MT, Romppanen U, Geiger JM, Baudin M, Vähä-Eskeli K, Vartiainen J et al. Acitretin in the treatment of severe lichen sclerosus et atrophicus of the vulva: a double-blind, placebo controlled study. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 225-231
- [9] Burge SM, Frith PA, Juniper RP, Wojnarowska F. Mucosal involvement in systemic and chronic cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1989; 121: 727-741
- [10] Canizares O, Amer M. Helminthic diseases III. Cutaneous manifestations of Cestoda (tapeworms) and Trematoda (flukes). In: Canizares O, Harman RR eds. *Clinical tropical dermatology* Boston: Blackwell Scientific Publication, 1992;
- [11] Cario GM, House MJ, Paradinas FJ. Squamous cell carcinoma of the vulva in association with mixed vulvar dystrophy in an 18-year-old girl. *Br J Obstet Gynecol* 1984; 91: 87-90
- [12] Cattaneo A, Carli P, De Marco A, Sonni L, Bracco G, DeMagnis A, Taddei GL. Testosterone maintenance therapy. Effects on vulvar lichen sclerosus treated with clobetasol propionate. *J Reprod Med* 1996; 41: 99-102
- [13] Caumes E, Gatineau M, Bicaire F, Dohin E, Katlama C, Gentilini M. Foscamet-induced vulvar erosion. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 799
- [14] Cibley LJ, Cibley LJ. Cytolytic vaginosis. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 165: 1245-1249
- [15] Cooper PH. Acantholytic dermatosis localized to the vulvocrural area. *J Cutan Pathol* 1989; 16: 81-84
- [16] Dalziel KL, Wojnarowska AM. Long-term control of vulval lichen sclerosus after treatment with a potent topical steroid cream. *J Reprod Med* 1993; 38: 25-27
- [17] De Belilovsky C. Vulvodynies. *Reprod Hum Horm* 1996; 9: 62-64
- [18] De Deus JM, Focchi J, Stavale JN, De Lima GR. Histologic and biomolecular aspects of papillomatosis of the vulvar vestibule in relation to human papillomavirus. *Obstet Gynecol* 1995; 86: 758-763
- [19] Doassans S, Osman H, Joujoux JM, Guillot B. Atteinte vulvaire au cours d'une maladie de Crohn. *Ann Dermatol Vénérolog* 1994; 121: 724-726
- [20] Dupré A, Christol C. Desquamation necrosis penis. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1973; 80: 194-196
- [21] Dupré A, Schnitzler L. Lésions bourgeonnantes préputiales à plasmocytes: variante anatomo-clinique de la balanite circonscrite bénigne de Zoon? *Ann Dermatol Vénérolog* 1977; 104: 127-131
- [22] Edwards L. Vulvar lichen planus. *Arch Dermatol* 1989; 125: 1677-1680
- [23] Edwards L, Trimble MP. Melanomas of the vulva and vagina. *Oncology* 1996; 10: 1017-1024
- [24] Edwards L, Hansen RC. Reiter's syndrome of the vulva. *Arch Dermatol* 1992; 128: 811-814
- [25] Eisen D. The vulvovaginal-gingival syndrome of lichen planus. The clinical characteristics of 22 patients. *Arch Dermatol* 1994; 130: 1379-1382
- [26] Eisen D, Ellis CN, Duell EA, Griffiths CE, Voorhees JJ. Effect of topical cyclosporine rinse on oral lichen planus: a double-blind analysis. *N Engl J Med* 1990; 323: 290-294
- [27] ElBaze P, Thyss A, Juhlin L, Schneider M, Ortonne JP. La dermite des « cabinets de toilette » au cours de l'immuno-dépression. *Ann Dermatol Vénérolog* 1984; 111: 891-892
- [28] Finley ME, Ratz JL. Treatment of hidradenitis suppurativa with carbon dioxide laser excision and second-intention healing. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 465-469
- [29] Frances C, Boissic S, Etienne S, Szpirglas H. Effect of the local application of cyclosporin A on chronic erosive lichen planus of the oral cavity. *Dermatologica* 1988; 177: 194-195
- [30] Garnier G. Vulvite érythémateuse circonscrite bénigne à type érythroplastique. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1954; 61: 102-104
- [31] Garnier G. Benign plasma cell erythroplasia. *Br J Dermatol* 1957; 69: 77-81
- [32] Garzetti GG, Ciavattini A, Goteri G, Menzo S, DeNictolis M, Clementi M et al. Vaginal micropapillary lesions are not related to human papillomavirus infection: in situ hybridization and polymerase chain reaction detection techniques. *Gynecol Obstet Invest* 1994; 38: 134-139
- [33] Gilbey S, Moore DH, Look KY, Sutton GP. Vulvar keratoacanthoma. *Obstet Gynecol* 1997; 89: 848-850
- [34] Guillet G, Foucher JM, Le Roy JP. Dégénérescence spinocellulaire d'une tumeur de Buschke Loewenstein à VPH6. Discussion du concept de carcinomes verruqueux. *Ann Dermatol Vénérolog* 1988; 115: 339-343
- [35] Hackett H, Hartmann AA, Burg G. Vulvitis granulomatosa and anopierineitis granulomatosa. *Dermatologica* 1991; 182: 128-131
- [36] Harwood CA, Mortimer PS. Acquired vulval lymphangioma mimicking genital warts. *Br J Dermatol* 1991; 129: 334-336
- [37] Herrea Saval A, Rodriguez Pichardo A, Garcia Bravo B, Camacho F. Verrues anogénitales chez les enfants. *Ann Dermatol Vénérolog* 1990; 117: 523-526
- [38] Herrero C, Torras H, Palou J, Mascaro JM. Successful treatment of a patient with cutaneous malacoplakia with clofazimine and trimethoprim-sulfamethoxazole. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 947-952
- [39] Horowitz BJ, Mårdh PA, Nagy E, Rank E. Vaginal lactobacillosis. *Am J Obstet Gynecol* 1994; 170: 857-861
- [40] Horowitz IR, Copas P, Majmudar B. Granular cell tumors of the vulva. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 173: 1710-1714
- [41] Jonquière EDL, De Corrao HR. Vulvitis de Zoon. *Arch Arg Dermatol* 1975; 25: 29-32
- [42] Kaufmann T, Pawl NO, Soifer I, Greston WM, Kleiner GJ. Case reports. Cystic papillary hidradenoma of the vulva: case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 1987; 26: 240-245
- [43] Kavanagh GM, Burton PA, Kennedy CT. Vulvitis chronica plasmacellularis (Zoon's vulvitis). *Br J Dermatol* 1993; 129: 92-93
- [44] Kint B, Degreef H, Doooms-Goossens A. Combined allergy to human seminal plasma and latex: case report and review of the literature. *Contact Dermatitis* 1994; 30: 7-11
- [45] Kohorn E, Merino MJ, Goldenhersh M. Vulvar and dyspareunia due to glomus tumor. *Obstet Gynecol* 1986; 67 (suppl): 41-45
- [46] Kokx NP, Comstock JA, Facklam RR. Streptococcal perianal disease in children. *Pediatrics* 1987; 80: 659-663
- [47] La Placa M, Venturoli S, Zerbini M, Musiani M, Tosti A. Absence of human papillomavirus DNA in verrucous carcinoma. *Dermatology* 1996; 193: 271-272

- [48] Langenberg A, Berger TG, Cardelli M, Rodman OG, Estes S, Barron DR. Genital benign chronic pemphigus (Hailey-Hailey's disease) presenting as condylomas. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 951-955
- [49] Lebbe C, Moulouguet-Michau I, Perrin P, Blanc F, Frija J, Civatte J. Steroid-responsive pyoderma gangrenosum with vulvar and pulmonary involvement. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 623-625
- [50] Leibowitch M, Neill S, Pelisse M, Moyal-Baracco M. The epithelial changes associated with squamous cell carcinoma of the vulva: a review of the clinical, histological and viral findings in 78 women. *Br J Obstet Gynaecol* 1990; 97: 1135-1139
- [51] Leicht S, Yougberg G, Diaz-Miranda C. Atypical pigmented penile macules. *Arch Dermatol* 1988; 124: 1267-1270
- [52] Levine V, Sanchez M, Nestor M. Localized vulvar pemphigoid in a child misdiagnosed as sexual abuse. *Arch Dermatol* 1992; 128: 804-806
- [53] Lewis FM, Harrington CI. Squamous cell carcinoma arising in vulval lichen planus. *Br J Dermatol* 1994; 131: 703-705
- [54] Lewis FM, Lewis-Jones MS, Toon PG, Rollason TP. Neurofibromatosis of the vulva. *Br J Dermatol* 1992; 127: 540-541
- [55] Lowitt MH, Kariniemi AL, Niemi KM, Kao GF. Cutaneous malacoplakia: report of two cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34 (2 Pt 2): 325-332
- [56] Marren P, Millard P, Chia Y, Wojnarowska F. Mucosal lichen sclerosis/lichen planus overlap syndromes. *Br J Dermatol* 1994; 131: 118-123
- [57] Marren P, Walkden V, Mallon E, Woinarowska F. Vulval cicatricial pemphigoid may mimic lichen sclerosis. *Br J Dermatol* 1996; 134: 522-524
- [58] Mathieu A, Avril MF, Duvillard P, George M, Orth G, Riou G et al. Tumeur de Buschke-Loewenstein. Trois localisations vulvaires. Association à l'VPH6 dans un cas. *Ann Dermatol Vénérolog* 1985; 112: 745-746
- [59] McKay M. Vulvodynia. *Arch Dermatol* 1989; 125: 256-262
- [60] Meltzer RM. Necrotizing fasciitis and progressive bacterial synergistic gangrene of the vulva. *Obstet Gynecol* 1983; 61: 757-760
- [61] Meyer WR, Dotters DJ. Laser treatment of recurrent vulvar angiokeratoma associated with Noonan syndrome. *Obstet Gynecol* 1996; 87: 863-865
- [62] Moyal-Barracco M, Leibowitch M, Orth G. Vestibular papillae of the vulva lack of evidence for human papillomavirus etiology. *Arch Dermatol* 1990; 126: 1594-1598
- [63] Munsick RA. Introital operations for dyspareunia. *Clin Obstet Gynecol* 1980; 23: 243-271
- [64] Neri I, Patrizi A, Marzaduri S, Marini R, Negosanti M. Vulvitis plasmacellularis: two new cases. *Genitourin Med* 1995; 71: 311-313
- [65] Nielsen GP, Rosenberg AE, Koerner FC, Young RH, Scully RE. Smooth-muscle tumors of the vulva. A clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 779-793
- [66] Northcutt AD, Vanover MJ. Nodular cutaneous amyloidosis involving the vulva: case report and literature review. *Arch Dermatol* 1985; 121: 518-521
- [67] Novick NL. Angiokeratome vulvae. *J Am Acad Dermatol* 1985; 12: 561-563
- [68] Otis CN, Fischer RA, Johnson N, Kelleher JF, Powell JL. Histiocytosis X of the vulva. *Obstet Gynecol* 1990; 75: 555-558
- [69] Pelisse MA, Leibowitch M, Sedel D, Hewitt J. Un nouveau syndrome vulvo-vagino-gingival. Lichen plan érosif pluri-muqueux. *Ann Dermatol Vénérolog* 1982; 109: 797-708
- [70] Ploysangam T, Heubi JE, Eisen D, Balistreri WF, Lucky AW. Cutaneous Crohn's disease in children. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 697-704
- [71] Portnoy J, Ahronheim GA, Ghibu F, Clecner B, Joncas JH. Recovery of Epstein-Barr virus from genital ulcers. *N Engl J Med* 1984; 311: 966-968
- [72] Reimer G, Luckner L, Hornstein OP. Direct immunofluorescence in recurrent aphthous ulcers and Behcet's disease. *Dermatologica* 1983; 167: 293-298
- [73] Ridley CM. Chronic erosive vulval disease. *Clin Exp Dermatol* 1990; 15: 245-252
- [74] Ronan SG, Eng AM, Briele HA, Walker MJ, DasGupta TK. Malignant melanoma of the femal genitalia. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 428-435
- [75] Saad RW, Domloge-Hultsch N, Yancey B, Benson PM, James WD. Childhood localized vulvar pemphigoid is a true variant of bullous pemphigoid. *Arch Dermatol* 1992; 128: 807-810
- [76] Savin JA. Oral lichen planus. Not rare and not easily treated. *Br Med J* 1991; 302: 544-545
- [77] Schwartz RA. Verrucous carcinoma of the skin and mucosa. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 1-21
- [78] Scott RA, Gallis HA, Livengood CH. Phycomyces of the vulva. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 153: 675-676
- [79] Serpier H, Frecourt C, Cambie MP, Salmon-Ehr V, Esteve E, Kalis B. Lymphangiectasies vulvaires 14 ans après le traitement d'un carcinome épidermoïde du col utérin. Traitement par cryochirurgie. *Ann Dermatol Vénérolog* 1996; 123: 96-99
- [80] Sideri M, Origoni M, Spinaci L, Ferrari A. Topical testosterone in the treatment of vulvar lichen sclerosus. *Int J Gynecol Obstet* 1994; 46: 53-56
- [81] Soper DE, Patterson JW, Hurt WG, Fantl JA, Blaylock WK. Lichen planus of the vulva. *Obstet Gynecol* 1988; 72: 74-76
- [82] Stalder JF, Heloury Y, David A, Litoux P. Condylomes anogénitaux chez l'enfant et sévices sexuels. Conduite pratique. *Ann Dermatol Vénérolog* 1989; 116: 265-268
- [83] Stingl G, Holubar K. Coexistence of lichen planus and bullous pemphigoid. *Br J Dermatol* 1975; 93: 313-320
- [84] Thomas L, Ducros B, Secchi T, Balme B, Moulin G. Successful treatment of adult's Langerhans cell histiocytosis with thalidomide. *Arch Dermatol* 1993; 129: 1261-1264
- [85] Thomas R, Barnhill D, Bibro M, Hoskins W, Hambidge W. Histiocytosis X in gynecology: a case presentation and review of the literature. *Obstet Gynecol* 1986; 67 (suppl): 465
- [86] Tomasini C, Caliendo V, Puiatti P, Bernengo MG. Granulomatous-ulcerative vulvar cryptococcosis in a patient with advanced HIV disease. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 116-117
- [87] Tsoitis G, Larrègue M, Civatte J, Tsangaris T, Papadimitriou C, Papanagiotou T et al. Granulome éosinophile de la vulve. *Ann Dermatol Vénérolog* 1993; 120: 801-803
- [88] Vilmer C, Cavelier-Balloy B. Lichen plan érosif génital. *Ann Dermatol Vénérolog* 1996; 123: 405-413
- [89] Vilmer C, Cavelier-Balloy B, Nogues C, Trassard M, Ledoussal V. Analysis of alterations adjacent to invasive vulvar carcinoma and the relationship with the associated carcinoma: a study of 67 cases. *Eur J Gynaecol Oncol* 1998; 19: 25-31
- [90] Vilmer C, De Prost Y, Ricour C, Ferchal F. Molluscum contagiosum profus chez un enfant immunodéprimé. Essai de traitement par l'acide rétinoïque per os. *Ann Dermatol Vénérolog* 1983; 110: 781-782
- [91] Wallace HJ. Lichen sclerosis and atrophicus. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 1971; 57: 9-30
- [92] Wilson RW. Genital ulcer and mononucleosis. *Pediatr Infect Dis J* 1993; 12: 418