

PATHOLOGIES VULVAIRES

Karine Cury

CCA de dermatologie

Hôpital Tenon

Pathologies vulvaires

- Ulcérations génitales
 - Infectieuses
 - Dermatose bulleuse
 - Aphte
- Localisation génitale des dermatoses générales
- Pathologie inflammatoire génitale
- Lésions pigmentées

A/ Ulcérations vulvaires

- Causes infectieuses (sexuellement transmises ou non)
- Dermatoses bulleuses auto-immunes
- Aphte
- Ulcère aigue de la vulve

- Autres: traumatique, tumorale

1/ Infections génitales sexuellement transmises ou non

- HSV
- VZV
- CMV

- Autres:
 - Syphilis et autres causes de chancres (*Chlamydiae trachomatis*, *Haemophilus ducreyi*, Donovanose...)
 - VIH
 - Infections à pyogènes
 - Infections fongiques
 - Infections parasitaires

HSV



- HSV 2 (60 à 80%), HSV1 (20 à 40 %)
- Primo-infection 7-20 jours (plus symptomatique avec HSV1):
 - vulvo-vaginite aigue, brutale, fébrile, très douloureuse, parfois rétention aigue d'urine associée
 - Vésicules en bouquet évoluant rapidement vers des ulcérations polycycliques aphtoïdes
- Récurrences 2- 4 jours, plus fréquente avec HSV2

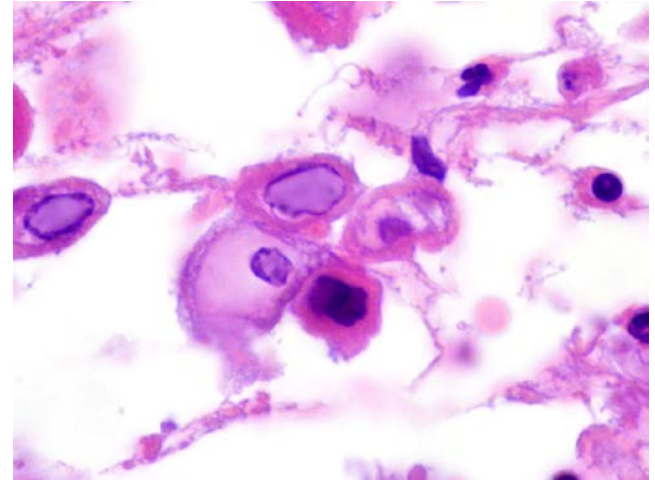
HSV

- Primo-infection



Examens complémentaires

- **Cytodiagnostic de Tzank:**
 - Elimine diagnostic différentiel (DBAI)
 - Ne permet pas de différencier HSV / VZV-Zona
 - Lame, écouvillon, prévenir anapath.
- **Culture virale (référence, mais long) ou Détection du génome par PCR**
(Sensible, faux positifs, typage possible)
- Nécessité milieu transport adéquat



Traitement

- Primo-infection génitale:
 - Valaciclovir 500 mg x 2/jour
 - 10 jours

- Récurrences:
 - Curatif: Valaciclovir 500 mg x 2/jour, 5 jours
 - Préventif:
 - Si plus de 6/an
 - Valaciclovir 500 mg x 2/jour
 - À réévaluer tous les 6 à 12 mois

HSV de l'immunodéprimé / VIH

- Excrétion asymptomatique plus fréquente (CD4)
- Primo-infection plus sévère (ulcérations nécrotiques nombreuses) corrélée au nombre de CD4
- Récurrences plus fréquentes
- Formes atypiques (retard diagnostic)

Formes hypertrophiques



- Biopsie:
 - Éliminer processus tumoral

Herpès chronique de l'immunodéprimée



- Ulcération chronique:
 - Toujours demander culture virale et PCR HSV2
 - Si positif: étude des résistances, car résistance fréquente à l'ACICLOVIR

VZV: zona vulvaire



VZV: zona vulvaire

- Localisation rare, souvent méconnue
- Surtout après 55 ans (8-12/1000)
- Diagnostic:
 - caractère unilatéral des vésicules. Parfois lésions discrètes
 - Importance de la douleur et autres signes neurologiques +/- déficitaires
 - Cas atypiques - compliqués, surtout chez l'immunodéprimé
- Risque principal: algies post-zostériennes



Examens complémentaires

- Intérêt du prélèvement virologique pour différentier le zona d'une éruption à HSV en cas de doute
- Examen de référence: culture virale (72h)
- Examen rapide, bonne sensibilité: PCR (24h)
- Cytodiagnostic de Tzanck ne permet pas le diagnostic différentiel avec HSV.

Traitement du zona vulvaire

- Traitement antiviral en prévention des APZ:
 - avant la 72h de l'éruption
 - AMM chez > 50 ans et immunodéprimés
 - valaciclovir 1 gramme x 3/j pendant 7 jours
 - A adapter à fonction rénale
- Traitement antalgique:
 - phase aiguë: douleur nociceptive + neuropathique
 - phase chronique: douleur neuropathique

CMV

- Immunodéprimé profond (VIH++)
- Ulcérations chroniques
- Peut être associé à herpès chronique
- Recherche par culture sur biopsie, et sur histologie (effet cytopathogène des cellules endothéliales)
- Traitement :
 - de l'immunodépression
 - antiviral (Foscarnet, Cidofovir local)

2/ Dermatose bulleuse auto-immune

- Pemphigus vulgaire ou profond
 - Après 40 ans
 - Début insidieux:
 - Érosions buccales trainantes, prises pour des aphtes
 - **Érosions génitales post bulleuse, douloureuses++**
 - Parfois conjonctivales
 - Signe de Nikolsky



Pemphigus vulgaire

BIOPSIE muqueuse

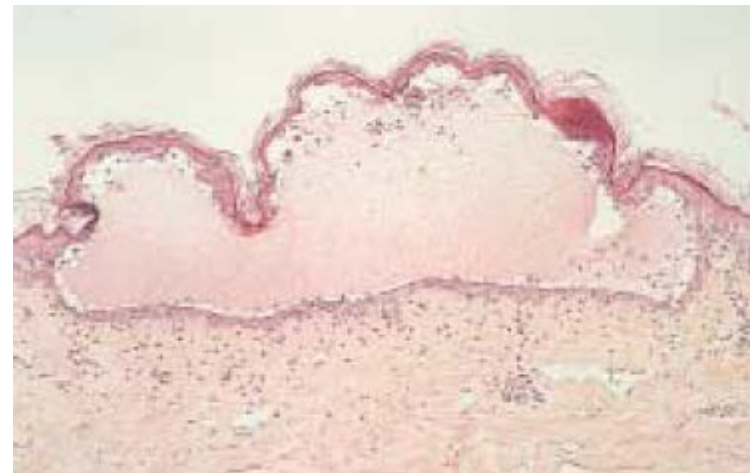
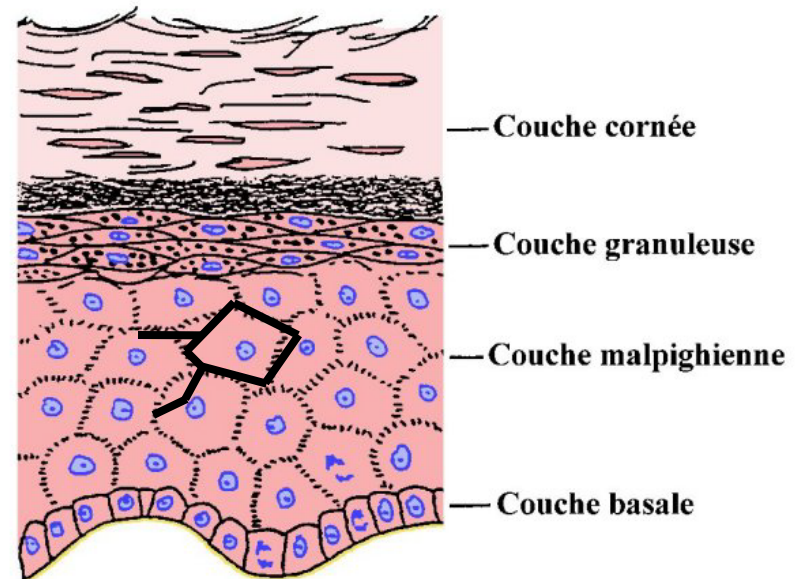
Histologie : acantholyse, Bulles intra-épidermiques

avec immunofluorescence
directe et indirecte:

IFI : Anticorps anti-Substance Inter
Cellulaire

Elisa : antidesmogléine 3

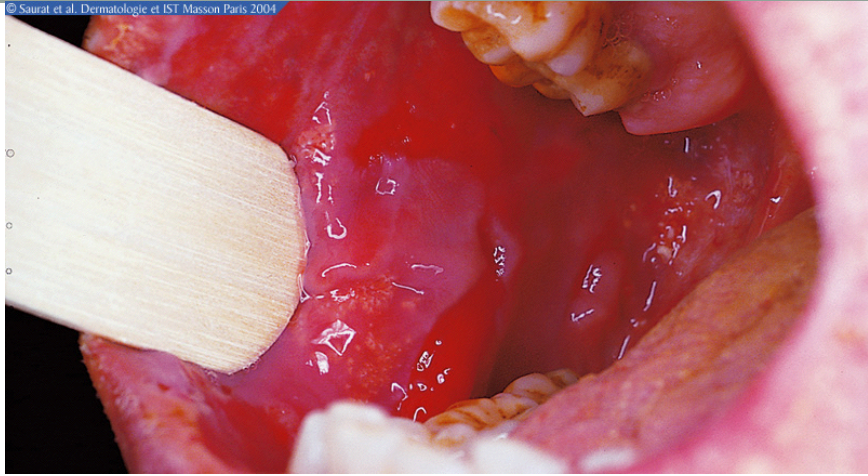
IFD : dépôts en résille IgG



Pemphigus vulgaire

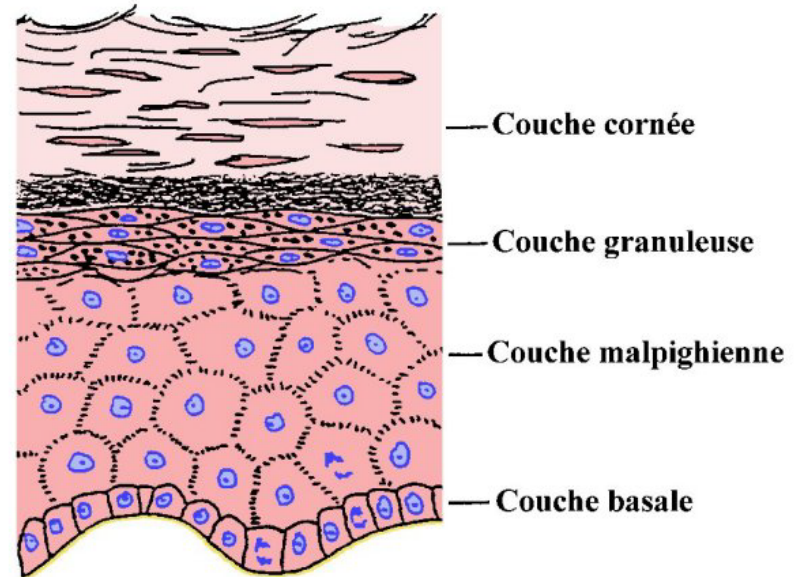
- Ne pas initier de traitement avant d'avoir fait les biopsies et l'immunofluorescence++
- CTC locale insuffisante et galénique peu adaptée
- CTC générale+/- rituximab





Pemphigoïde cicatricielle

- Rare, > 60 ans
- **BIOPSIE:**
 - Histo: Bulle sous épidermique, sans acantholyse
- **Immunofluorescence:**
 - IFD: IgG, C3 +/- IgA mb basale
 - IFI: Ac anti-membrane basale de l'épiderme
 - ELISA: BP180



Pemphigoïde cicatricielle

- Prédilection pour les muqueuses
- Conjonctive, vulvaire, anale...
- Cicatrice synéchiante (cécité, adhérence gingivojugales, sténose œsophage, sténose laryngée, sténose vulvaire)



En cas d'érosions chroniques d'une ou plusieurs muqueuses

- HISTOLOGIE
- IMMUNOFLUORESCENCE directe sur biopsie
- IMMUNOFLUORESCENCE indirecte:
 - anticorps anti-membrane basale
 - anti substance inter-cellulaire
- Si VIH: PCR HSV/CMV, Culture virale
- Pas de dermocorticoides avant l'histo ++

3/ Conduite à tenir devant une aphtose génitale

- **APHTE :**

- Ulcération muqueuse
- fond jaunâtre ou grisâtre
- base infiltrée
- bords nets cerclés par un halo érythémateux
- douloureuse
- sans adénopathie satellite

- Localisation vulvaire > vaginale > col
- Souvent bipolaire



Aphthose génitale

- Evolution:
- par poussées spontanément résolutive
- récidive plus ou moins fréquemment

- Problème de dysurie.

- Souvent précédé pendant 24 à 48 heures par des picotements et des sensations de brûlure avec une lésion érythémateuse évoluant rapidement vers une ulcération.

Etiologies des aphtoses

Idiopathique ++

Médicaments : nicorandil, alendronate, acide niflumique, captopril, sirolimus, phénindione, piroxicam, sels d'or, phénobarbital, hypochlorite de sodium...

Maladie de Behçet

Entérocolites inflammatoires (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique)

Maladie coeliaque

Polychondrite atrophiante

Déficit en vitamine B12, fer, folates, zinc

SIDA

Syndrome de Sweet, Neutropénie cyclique idiopathique, Agranulocytose

...

Importance d'un bon interrogatoire et bon examen clinique

BILAN devant une aphtose récidivante

- NFS, Fer, Ferritine
- Pas de biopsie: peu spécifique
- Selon les signes d'orientation:
 - Vitamine B12, Folates, Zinc
 - Sérologie VIH
 - Ac anti-transglutaminase
 - Coloscopie

Traitement de l'aphtose génitale idiopathique

- Symptomatique, pendant les poussées:
 - Xylocaïne gel
 - Vaseline
 - +/- Dermocorticoides
- Général:
 - Si aphtose sévère, invalidante avec poussées rapprochées
 - Colchicine
 - Thalidomide

Aptose génitale: Un diagnostic différentiel

- Ulcère aigu de la vulve dit de Lipschütz
- jeune fille souvent vierge
- ulcération souvent majeure des faces internes des petites lèvres,
- grossièrement symétrique.
- Adénopathies.
- Fièvre
- Souvent infection concomitante (tuberculose, EBV, CMV, yersiniose, typhoïde, autres).
- Traitement symptomatique



B/ Localisation vulvaire des dermatoses générales

- Psoriasis
- Dermatite atopique
- Maladie de Verneuil
- Maladie de Crohn

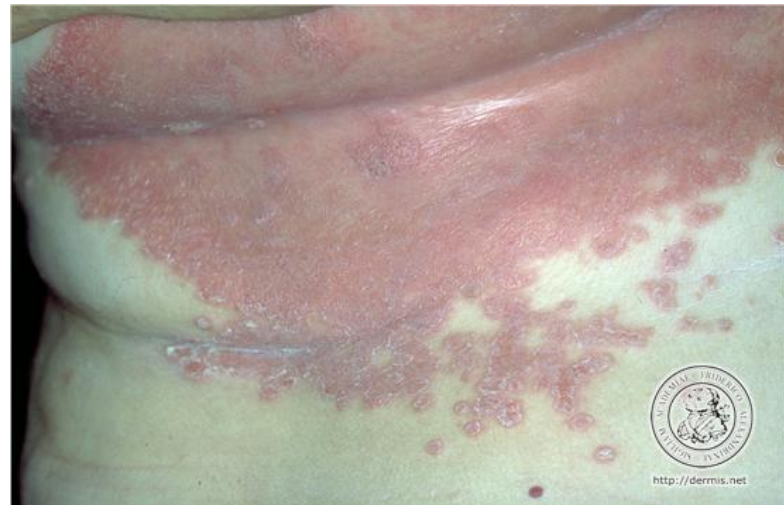
Psoriasis

- Fréquent (2 à 5 % pop)
- Peau : Lésion érythémateuse recouverte de squames, bien limitée



Psoriasis inversé

- Muqueuses et plis : squames non visibles
- Plaque rouge, intense, lisse, bien limitée, fissure
- Psoriasis inversé ou localisé uniquement à la vulve



Psoriasis muqueux



Psoriasis

- Traitement :
- Psoriasis vulvo-périnéal : corticothérapie locale (fort si besoin en crème ou pommade) tt d'attaque puis entretien
- Zone pileuse : gel ou lotion



Dermatite atopique

- Atteinte vulvaire fréquente mais rarement remarquée
- Tjs autres lésions cutanées associées
- En théorie lésions érythémato-vésiculeuses le plus svt lésions lichénifiées 2nd au grattage



Dermatite atopique

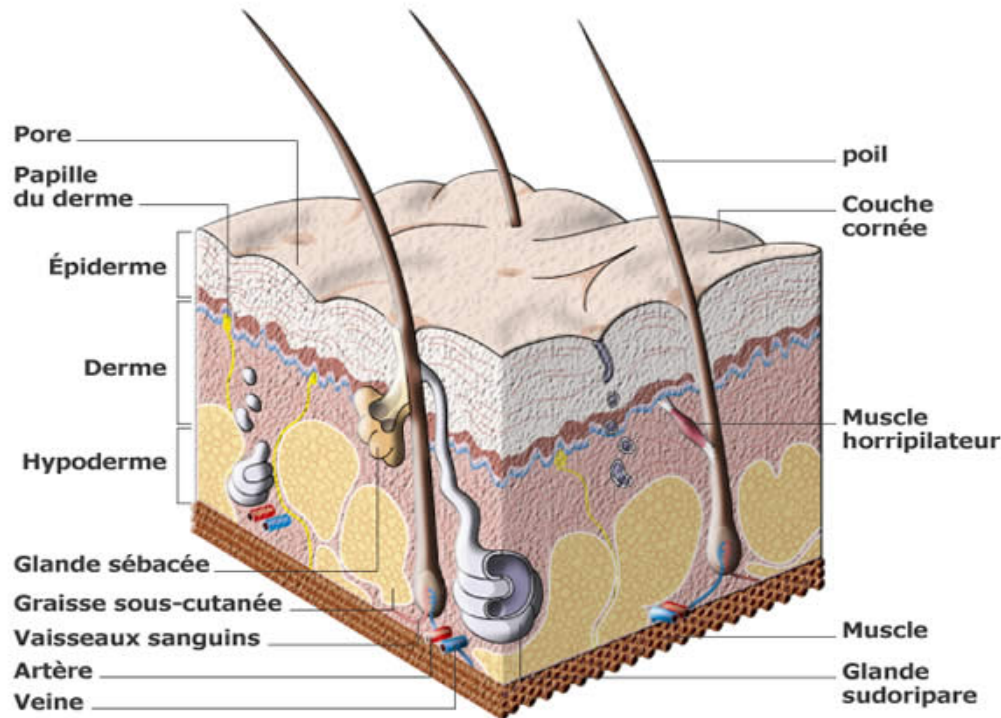


Maladie de Verneuil ou hidradénite suppurée chronique

- Maladie inflammatoire chronique de cause inconnue. follicule pilosébacé
- Atteinte des grands plis, atteinte génito-anales
- Facteurs aggravants : tabac, obésité
- Influence hormonale

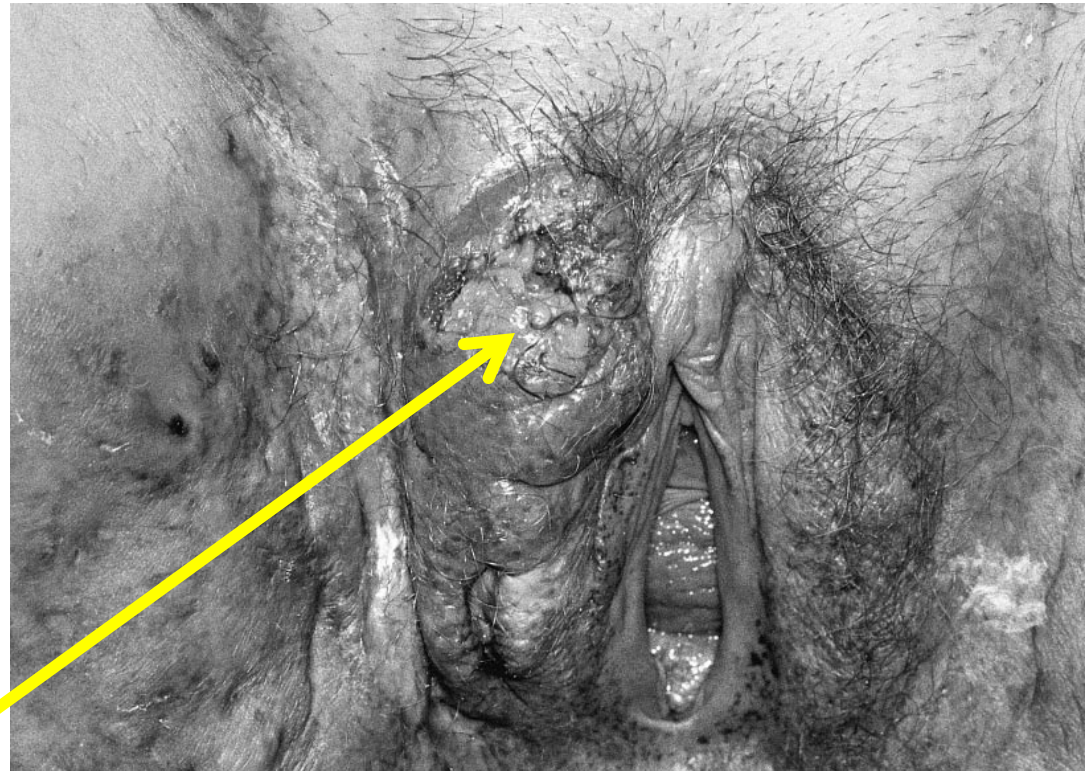


Maladie de Verneuil



- Maladie glandes sudorales apocrines qui déversent la sueur dans le follicule pilosébacé
- Aisselles, pubis, plis axillaires, inguinaux, nuque
- Obstruction malformative, inflammation, surinfection

Maladie de Verneuil



Carcinome épidermoïde

Gynecologic Oncology 75, 285–288 (1999)

Décrit mais rare, après plusieurs années évolution

Maladie de Verneuil

- Traitement très difficile
- Arrêt du tabac, perte de poids
- **Traitement curatif d'une poussée inflammatoire:**
 - Antibiotiques dès les premiers signes (Augmentin, Dalacine)
 - Incision uniquement si abcès, pas de méchage
 - Soins locaux : antiseptiques(héxomédine aqueuse)

- **Traitement préventif des poussées**
- Cyclines,
- Zinc (6cp/j)
- Dalacine-Rifampicine 3 mois
- Chirurgie large équipes expérimentées

Maladie de Crohn vulvaire

- Localisations extra intestinales très variées et notamment cutanées
- 25 % : l'atteinte vulvaire, du périnée et anale précède la maladie intestinale
- Œdème induré asymétrique des grandes lèvres
- Lésions végétantes pseutotumorales à type de marisques
- Érosions, fistules, abcès,
- Ulcération en coup de couteau

Maladie de Crohn vulvaire



- BIOPSIE PROFONDE ++

C/ Pathologie inflammatoire vulvaire

- Lichen plan
- Lichen scléreux (scléroatrophique)

LICHEN PLAN

- Rarement génital
- Tout âge
- Faible risque de transformation
- Association VHC



LICHEN SCLEREUX

- Génital ++
- Fille ou post ménopause
- Risque de transformation en carcinome épidermoïde fort



Lichen scléreux

- Monomorphe:
 - Plaques PRURIGINEUSES et/ou douloureuses
 - Nacrées, porcelaines, lisses
 - Atrophie ++
 - Pas de zone érythémateuse sauf si surinfection ou LS ancien
- Evolution vers des synéchies, effacement des reliefs, oblitération orifice vaginal, encapuchonnement clitoridien
- Atteinte de muqueuses et semi-muqueuses
- Pas d'atteinte du vagin ni des autres muqueuses



Lichen scléreux



Lichen plan

- Polymorphe selon type de lichen et localisation:
 - Papules violines prurigineuses(peau)
 - Leucokératose en réseau
 - Stries-papules-plaques blanchâtres
 - Érythème douloureux saignant au contact
 - Erosions chroniques- bulles
- Evolution possible vers une atrophie-synéchies (aspect de LS)
- **Toute localisation possible (vagin), notamment gingivale**



Lichen plan cutané

Lésions violines
polygonales
hyperkératosiques
striées



Effet koebner



Lichen plan buccal



Lésions
blanchâtre
en réseau
Fougères



Lichen plan vulvaire

- FORMES BLANCHES = quiescentes
- FORMES ERYTHEMATEUSES
- FORMES EROSIVES OU BULLEUSES
avec érosions plus ou
moins profondes et étendues
- FORMES ATROPHIQUES, PIGMENTAIRES
- FORMES VERRUQUEUSES



Lichen plan vulvaire

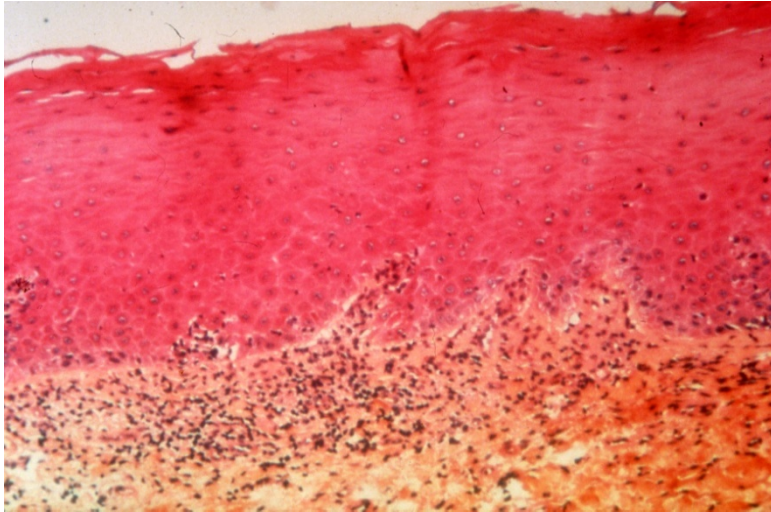


En cas de suspicion de lichen plan ou scléreux vulvaire

- Examen des autres muqueuses ++, du reste du tégument
- Histologie avant traitement ++

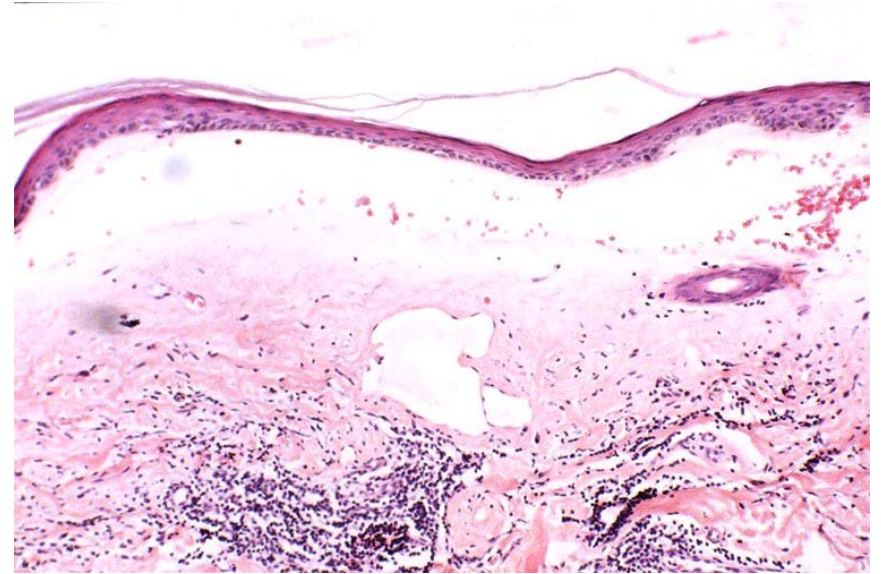
LICHEN PLAN

- Toujours biopsier en zone blanche
- Si biopsie en zone rouge: histo non sp



Épiderme acanthosique, hyperkératose orthokératosique
Infiltrat lymphocytaire dense à la jonction dermo-épidermique

LICHEN SCLEREUX



Épiderme atrophique, rectiligne
Bande hyaline acellulaire dans le derme superficiel
Infiltrat lymphocytaire en bande

Lichen scléreux



- Traitement : dermocorticoides forts (dermoval) pommade ou crème :
 - 1 fois par jour 4 semaines
 - puis 1 jour sur 2 pendant 4 semaines
 - puis tt entretien 1 fois par sem 4 sem (1 petit pois par application, 1 tube 10g/mois)
- Chirurgie si besoin
- Pas de topiques à base d'oestrogènes
- Surveillance annuelle++
 - zones hyperplasiques : risque carcinome épidermoïde.

Lichen plan

- Locaux:

Dermocorticoides crème ou pommade

Tacrolimus topique 0,1%

- Généraux

- Corticoïdes per os

- doses entre 0,5 et 1mg/kg/j

- durée ?

- Rétinoïdes: soriatane

- Formes graves, corticodépendante:

- Photochimiothérapie extracorporelle

- Ciclosporine

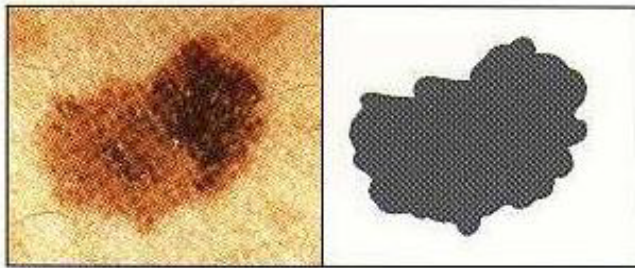
- Mycophénolate mofétil ...

- Tt chirurgical si synéchie vaginales

D/ Lésions pigmentées vulvaires

- BUT: RECONNAÎTRE un MELANOME
- Mélanome vulvaire:
 - 2^{ème} cancer vulvaire après le carcinome épidermoïde
 - Âge moyen: 60 ans
 - Pronostic défavorable: survie moyenne à 5 ans (30-60%)

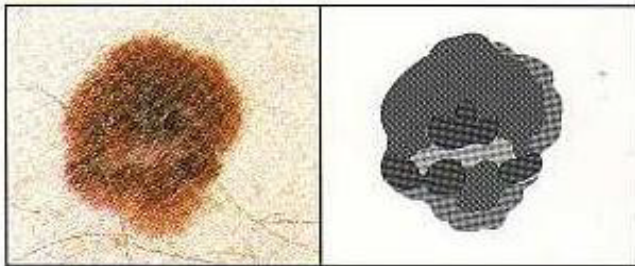
- Même démarche que les lésions pigmentées cutanées:
 - Critères ABCDE



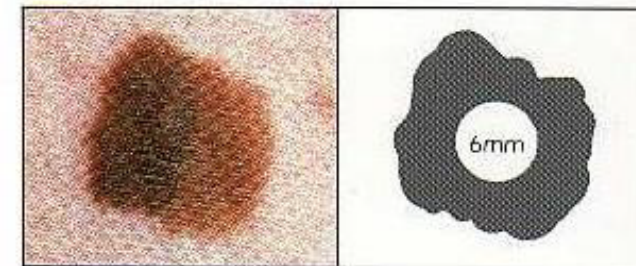
A Asymmetry-one half unlike the other half.



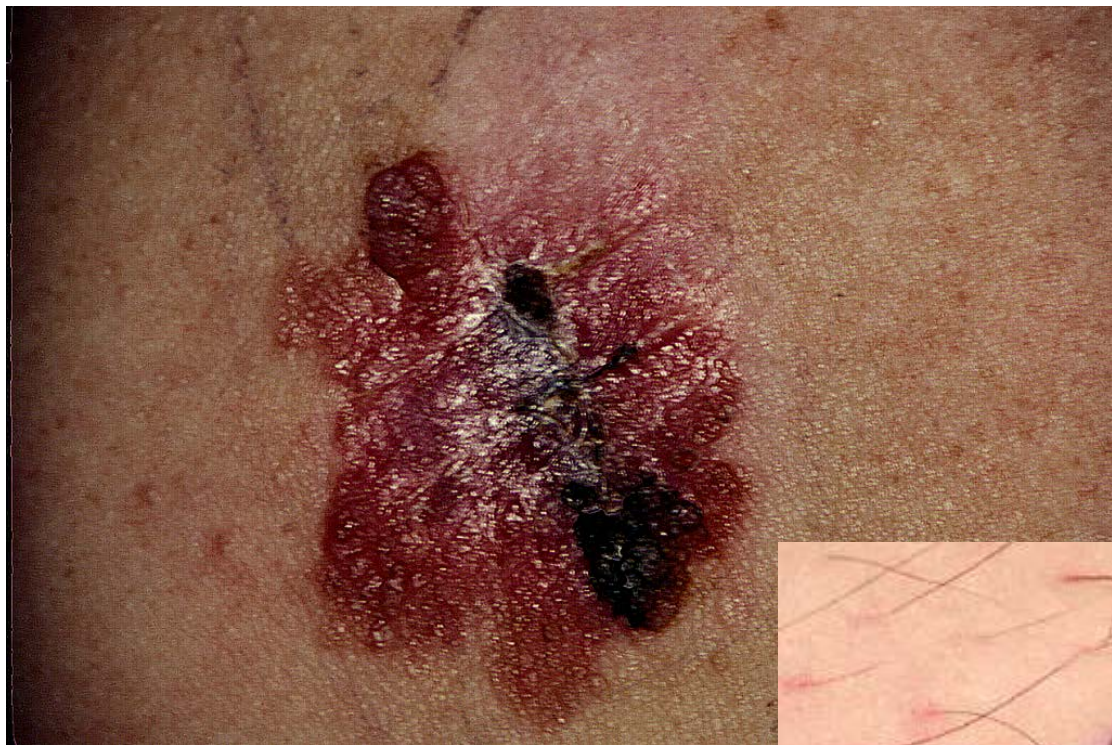
B Border irregular-scalloped or poorly circumscribed border.



C Color varied from one area to another; shades of tan; light brown; black; sometimes blue.



D Diameter larger than 6mm as a rule (diameter larger than pencil eraser).





DOIA

(c) University Erlangen,
Department of Dermatology





- Mélanome = pas de biopsie, **exérèse d'emblée**
- Car risque d'erreur diagnostique

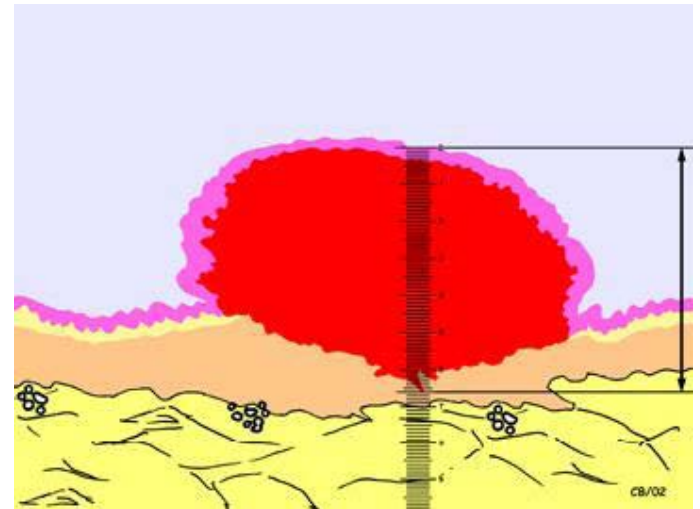
Diagnostics différentiels

- Carcinome basocellulaire tatoué
- Maladie de Bowen pigmentée
- Kératose séborrhéique
- Lentiginose ethnique (symétrique, multiple)
- Lentigo (macule isolée, jeune femme)



Prise en charge du mélanome vulvaire non métastatique

- Exérèse chirurgicale +++:
 - Diagnostic
- Pronostic++:
 - Indice de Breslow ++
 - Ulcération
 - Nombre de mitoses
- Thérapeutique:
 - Mutation BRAF



Prise en charge du mélanome vulvaire non métastatique

- Reprise chirurgicale avec marges selon l'indice de Breslow:
 - 1 cm Breslow <1 mm
 - 1 à 2 cm Breslow 1-2 mm
 - 2 cm Breslow 2-4 mm
 - 2 à 3 cm Breslow > 4 mm
- RCP:
 - Ganglion sentinelle en cas de mélanome ulcéré ou Breslow > 1mm sans ADP palpable
 - Interféron en traitement adjuvant si Breslow >1.5 mm

Prise en charge du mélanome vulvaire non métastatique

- Examens complémentaires:
 - Stade I (Breslow <2mm, ou <1mm +ulcération): aucun
 - Stade IIA, IIB (<4mm +ulcération, ou >4mm): échographie ganglionnaire locorégionale peut être envisagée
 - Stade IIC (>4mm +ulcération): échographie ganglionnaire locorégionale, TDM TAP et cérébral
- Surveillance à vie
- Dépistage familial

Merci de votre attention

Traitement de l'HSV résistant à l'Aciclovir

- Foscarnet
 - IV
 - 40mg/kg
 - 15 jours
 - néphrotoxicité
- Cidofovir
 - IV ou gel