

Prurit et sensation de brûlure dans la région génitale chez la femme: infection ou peut-être quand même autre problème?

Lichen scléreux de la vulve

Andreas R. Günthert


Universitätsklinik für Frauenheilkunde, Inselspital, Bern

Quintessence

- Le lichen scléreux vulvaire est une affection qui passe souvent inaperçu.
- Dans la plupart des cas, le diagnostic est uniquement posé tardivement, après 10 ans, lors de la post-ménopause.
- L'évolution chronique de la maladie altère considérablement la qualité de vie.
- Non traité, le lichen scléreux est associé à un risque élevé de néoplasie vulvaire.
- Les praticiens et les patientes doivent être sensibilisés à cette affection.

Description d'un cas en guise d'introduction

Madame W. est âgée de 32 ans, elle a un partenaire stable depuis des années et elle se présente à nouveau au cabinet gynécologique en raison de démangeaisons dans la région génitale. Face aux rougeurs, le médecin diagnostique une mycose et prescrit une crème antimycosique. Cette situation est pénible pour Madame W., d'autant plus qu'elle se produit de façon répétée. Après quelques jours, les démangeaisons disparaissent, les rougeurs régressent, mais la situation n'est pas comme avant. Madame W. ressent comme une plaie, surtout après les rapports sexuels, qui dure quelques jours, guérit lentement et réapparaît après chaque rapport sexuel. Madame W. se rend dans un autre cabinet gynécologique. La gynécologue aborde les aspects psychologiques de la relation en faisant preuve d'une grande écoute et recommande une solution lavante au pH neutre et des pommades grasses en raison d'une sécheresse génitale. Malgré tout, la situation ne s'améliore pas et la dyspareunie *post-coïtale* s'ancre dans le quotidien. Survient alors une grossesse. Les symptômes s'atténuent pendant quelques années et la fréquence des rapports sexuels diminue en raison d'une charge professionnelle et domestique accrue du couple. A l'âge de 43 ans, les symptômes réapparaissent, mais à une intensité plus élevée qu'auparavant. Une infection est à nouveau diagnostiquée. Madame W. a très honte et commence alors à éviter de consulter des gynécologues. Sa relation avec son partenaire est mise à rude épreuve. S'en suivent des disputes houleuses et la sexualité est pratiquement bannie. A l'âge de 72 ans, après des années sans consulter de gynécologue, Madame W. se rend à nouveau dans un cabinet gynécologique en raison de démangeaisons nocturnes insupportables. La patiente présente les manifestations d'un

carcinome vulvaire avancé sur un terrain de lichen scléreux (fig. 1 ). Madame W. souffre en plus d'un diabète sucré et d'une thyroïdite auto-immune; son couple n'a pas résisté.

Epidémiologie et tableau clinique

La dernière campagne d'information sur les infections sexuellement transmissibles de l'Office fédéral de la santé publique dans les médias publics vise en particulier à sensibiliser les femmes et elle est tout à fait légitime. En effet, les films courts, parfois amusants, sur ce thème sont également à même d'interpeller des femmes qui présentent les mêmes symptômes mais ne présentent pas d'infection sexuellement transmissible. Il est possible que ces femmes éprouvent un sentiment de honte, surtout si ce n'est pas la première fois qu'elles présentent ces symptômes. Le lichen scléreux (LS) est une affection cutanée inflammatoire localisée chronique, à médiation lymphocytaire, qui touche nettement plus souvent les femmes, avec une localisation extra-génitale dans 10–15% des cas [1, 2]. Au cabinet gynécologique, la prévalence estimée s'élève à environ 1,7% [3]. Au stade précoce, le LS est généralement uniquement associé à des anomalies mineures, mais qui donnent souvent lieu à des symptômes prononcés pouvant ressembler à ceux d'une maladie infectieuse génitale. D'après la littérature, l'âge typique de survenue du LS se situe dans la post-ménopause, mais les premiers symptômes se manifestent déjà souvent plus de 10 ans avant la pose du diagnostic [1–4]. La cause du LS est encore largement inconnue; mises à part diverses infections, des traumatismes et les contraceptifs oraux anti-androgènes ont été décrits comme déclencheurs du LS [1, 2, 4]. Dans certains cas, l'affection survient déjà durant l'enfance et une accumulation familiale de la maladie suggère une prédisposition génétique [5, 6]. Dans près de 30% des cas, le LS est associé à d'autres maladies auto-immunes, comme la thyroïdite auto-immune, le diabète sucré et l'anémie pernicieuse, mais une analyse comparative n'est pas parvenue à démontrer la présence systématique d'une déficience immunitaire [2, 7–9].

La maladie évolue par poussées, avec des intervalles sans symptômes pouvant durer plusieurs années. Le manque de connaissance, aussi bien des médecins que des patientes, concernant le diagnostic différentiel de LS, la minutie insuffisante lors de l'examen des parties génitales externes et le sentiment de honte des patientes, qui explique qu'elles n'en parlent pas et qu'elles évitent les consultations médicales, sont autant de facteurs ma-



Andreas R. Günthert

L'auteur ne déclare aucun soutien financier ni d'autre conflit d'intérêt en relation avec cet article.

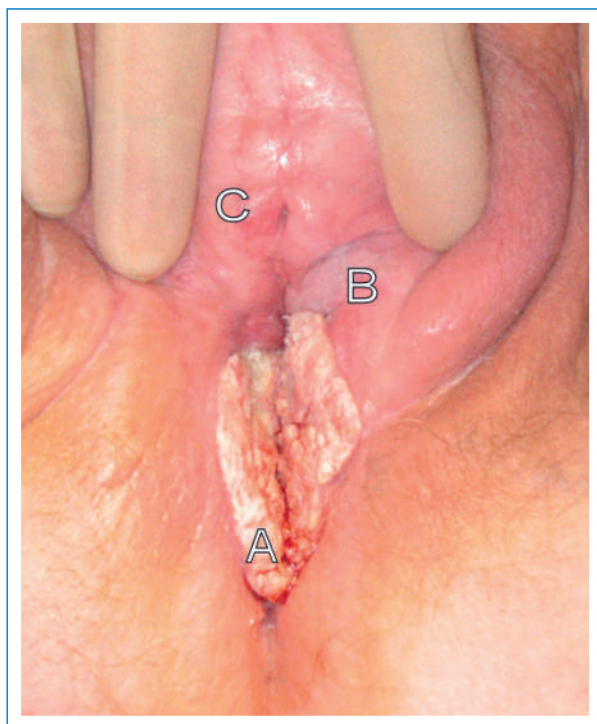


Figure 1

Cancer vulvaire avancé sur un terrain de lichen scléreux avancé non traité chez une patiente de 72 ans.

- A** Cancer épidermoïde à large base de la vulve s'étendant du périnée jusqu'à l'anus, avec atteinte de la partie postérieure de l'introitus vaginal.
- B** Zone hyperkératosique avec néoplasie intra-épithéliale vulvaire.
- C** Phimosis clitoridien, atrophie des petites et des grandes lèvres et sténose prononcée de l'introitus vaginal.

jeurs qui contribuent au retard du diagnostic. Les symptômes typiques sont le prurit, les sensations de brûlure, les dyspareunies et, plus souvent encore, une sensation de plaie après les rapports sexuels. Les diagnostics erronés les plus fréquents sont l'infection à *Candida* et l'atrophie vulvo-vaginale liée à l'âge. Par ailleurs, les infections bactériennes et fongiques sont fréquentes en cas de LS, ce qui complique le diagnostic. Au stade précoce, la maladie se manifeste le plus souvent uniquement par de discrètes altérations pigmentaires, par des zones cutanées d'aspect parcheminé, par des rhagades au niveau de la partie postérieure de l'introitus ou par de petites zones hyperkératosiques. Avec le temps, un purpura, des érosions et des excoriations liées au prurit font leur apparition, les lèvres de la vulve s'agglutinent entre elles, un phimosis clitoridien se développe et l'introitus vaginal se rétrécit jusqu'à ce que les rapports sexuels ne soient presque plus possibles. Par ailleurs, les altérations cutanées sont pratiquement symétriques et en direction dorsale, elles touchent le périnée et l'anus, alors que le vagin n'est jamais atteint. Par ailleurs, le LS à un stade avancé est associé à une incontinence urinaire. Les altérations anatomiques sont à l'origine de limitations fonctionnelles considérables des organes génitaux externes, mais également d'une détérioration importante de la qualité de vie en raison du prurit prononcé et des mutilations sévères apparaissant avec le temps.

Diagnostic et traitement

A ce jour, il n'existe pas de procédures ou de méthodes de dépistage établies pour la détection précoce du LS, même si des consultations gynécologiques régulières seraient la condition idéale à cette fin chez les femmes en âge de procréer. Les questionnaires standard portant sur la qualité de vie et la sexualité ne conviennent pas pour le diagnostic ou le suivi du LS. Plusieurs études ont utilisé des systèmes de cotation semi-quantitatifs pour évaluer le succès thérapeutique, mais ces instruments n'ont pas été validés. Dans une étude cas-témoins, sur la base des symptômes des patientes et du tableau clinique, nous avons développé des questionnaires simples, qui permettent avec une très grande probabilité d'identifier les patientes atteintes d'un LS par rapport aux autres maladies infectieuses génitales et se prêtent également au suivi thérapeutique [10].

La pose du diagnostic n'est pas uniquement difficile pour les cliniciens; la confirmation histopathologique obligatoire est elle-aussi un défi pour les pathologistes et les dermatopathologistes [11, 12]. La biopsie est l'examen de référence pour mettre en évidence un LS et exclure une néoplasie intra-épithéliale de la vulve. Toutefois, il n'est pas rare d'obtenir des résultats histopathologiques faussement négatifs, particulièrement au stade précoce de la maladie. Par ailleurs, le LS peut également être confondu avec le lichen plan, très ressemblant au LS, qui est aussi le plus souvent associé à des lésions orales ou qui peut survenir de paire avec un LS [13, 14]. Le LS a des répercussions majeures sur la qualité de vie des femmes touchées et, qui plus est, s'il n'est pas traité, il constitue un facteur de risque de survenue d'un cancer spinocellulaire de la vulve [1, 2, 15]. Une identification des patientes à risque accru de développer un cancer vulvaire sur un terrain de LS par analyse immunohisto-chimique, en se basant sur les marqueurs COX-2 ou p53, serait en théorie possible, mais cette approche n'est quasiment pas utilisée dans la pratique [16, 17]. Il serait souhaitable de pouvoir identifier ces patientes sur la base de paramètres cliniques au stade précoce, de disposer d'un traitement à long terme adéquat et d'instaurer une surveillance à vie de ces patientes à risque.

Dans une étude de cohorte, aucun cancer vulvaire ne s'est développé chez les patientes adéquatement traitées par propionate de clobétasol, qui ont fait l'objet d'un suivi à long terme [18]. Dans une étude plus récente, il a néanmoins été montré que les problèmes sexuels persistaient de manière inchangée malgré un traitement adéquat des patientes [19]. Le traitement standard repose sur l'application topique du corticoïde très puissant propionate de clobétasol 0,05%; les immunomodulateurs pimécrolimus et tacrolimus (inhibiteurs de la calcineurine) peuvent être utilisés en traitement alternatif ou secondaire, avec une réponse thérapeutique similaire [20]. Les schémas thérapeutiques plus anciens, par ex. à base de testostérone topique, ne doivent plus être utilisés en raison d'une plus faible efficacité et d'effets indésirables virilisants en partie irréversibles. En cas de LS, la chirurgie, par laser ou scalpel, est plutôt déconseillée en raison du risque de phénomène de Koebner, correspondant à une progression aiguë du LS, et en raison de données à long

terme insuffisantes [21]. Cette option est uniquement réservée à des cas exceptionnels avec limitations fonctionnelles progressives et réfractaires aux traitements et elle devrait exclusivement être réalisée par des chirurgiens expérimentés [22–24].

Perspectives

D'après une recherche sur Internet, il n'existe à ce jour aucun groupe d'entraide spécifiquement pour les patients atteints de LS en Suisse. Toutefois, les personnes touchées peuvent obtenir des informations sur Internet, dans différents forums et auprès de groupes d'entraide étrangers. Le diagnostic et le traitement des patientes jeunes restent tout particulièrement un grand défi clinique, d'autant plus que la pose du diagnostic est souvent retardée de nombreuses années. Les patientes peuvent alors être confrontées à d'importants problèmes de couples et la prescription du mauvais traitement peut être à l'origine d'une frustration à la fois chez le médecin et la patiente. Par ailleurs, l'annonce d'une maladie génitale incurable constitue une terrible épreuve pour les femmes touchées. A juste titre, les patientes voient souvent d'un très mauvais œil la prise à long terme d'un traitement par corticoïdes, sans compter que ce traitement peut également induire des troubles trophiques cutanés. Ainsi, il serait souhaitable que les gynécologues, les médecins de famille et les dermatologues soient sensibilisés aux altérations vulvaires précoces évocatrices du LS et que les patientes fassent l'objet d'un interrogatoire ciblé au sujet de problèmes sexuels intermittents, comportant des questions qui peuvent être soulevées tout particulièrement lors des contrôles de routine au cabinet gynécologique.

La vulve est un organe dépendant des androgènes. Toutefois, le traitement par androgènes n'est aujourd'hui plus recommandé en raison des effets indésirables. En cas de LS, les récepteurs œstrogéniques de la vulve sont presque totalement absents, ce qui explique qu'un traitement local par œstrogènes soit pratiquement inefficace. Toutefois, les récepteurs de la progestérone y sont fortement exprimés. Déjà au cours des années 1970, des

données montrant l'efficacité d'un traitement topique par progestérone ont été publiées et ces données ont été confirmées chez les femmes pré-ménopausées [4]. Sur la base de ces expériences et des scores que nous avons développés concernant les efflorescences et les symptômes, une étude prospective, randomisée, interdisciplinaire est actuellement conduite à l'Hôpital de l'Île. Dans cette étude soutenue par le Fonds national suisse, la progestérone topique et le propionate de clobétasol sont comparés chez des patientes pré-ménopausées atteintes de LS. Cette étude se concentre également sur le dépistage et le diagnostic histopathologique précoce et comporte des analyses biologiques moléculaires pour élucider la pathogenèse de la maladie. Le LS est une affection sous-estimée, à laquelle les cliniciens et les patientes doivent être sensibilisés. Les patientes atteintes de LS, qui sont des patientes à risque de néoplasies vulvaires, doivent être prises en charge par une équipe interdisciplinaire ayant une expertise conséquente afin de préserver leur qualité de vie.

Correspondance:

PD Dr Andreas R. Günthert
 Universitätsklinik für Frauenheilkunde
 Inselspital
 Effingerstrasse 102
 CH-3010 Bern
[andreas.guenther\[at\]insel.ch](mailto:andreas.guenther[at]insel.ch)

Références recommandées

- Meffert JJ, Davis BM, Grimwood RE. Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:393–416.
- Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosus. *Lancet.* 1999;353:1777–83.
- Günthert AR, Faber M, Knappe G, Hellriegel S, Emons G. Early onset vulvar Lichen Sclerosus in premenopausal women and oral contraceptives. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2008;137:56–60.
- Günthert AR, Duclos K, Jahns BG, Krause E, Amann E, Limacher A, et al. Clinical scores for vulvar lichen sclerosus. *J Sex Med.* 2012; in press.
- Goldstein AT, Creasey A, Pfau R, Phillips D, Burrows LJ. A double-blind, randomized controlled trial of clobetasol versus pimecrolimus in patients with vulvar lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64:e99–104.

La liste complète des références numérotées se trouve sous www.medicalforum.ch.