

■ Pathologie vulvaire

Lichen plan vulvaire

RÉSUMÉ : Le lichen plan érosif est la forme la plus fréquente de lichen plan vulvaire et nécessite dans tous les cas une recherche des autres sites potentiellement atteints.

Son évolution est chronique, souvent atrophiante, rendant à long terme le diagnostic différentiel parfois difficile avec un lichen scléreux.

Son traitement est long, difficile, imparfait. Il nécessite parfois de la physiothérapie (kinésithérapie vaginale manuelle ou avec une sonde) afin de lutter contre les synéchies vaginales très invalidantes. Le lichen plan non érosif doit faire partie de la liste des dermatoses vulvaires érythémateuses et prurigineuses. L'atteinte des espaces interlabiaux présente toutes les caractéristiques du lichen plan cutané et son traitement corticoïde local est simple.



C. DE BELILOVSKY
Institut Alfred Fournier, PARIS.

■ Épidémiologie

Le lichen plan (LP) est une affection cutanéomuqueuse d'évolution chronique et récidivante dont la fréquence est encore mal connue (prévalence estimée à 0,5-2 % [1]).

Le lichen plan érosif (LPE) est la forme clinique la plus fréquente de LP vulvaire. L'atteinte génitale isolée est rare et les atteintes extra-vulvaires sont multiples : orale (59 %), vaginale (26 %), périanale (29 %), cutanée (19 %), du cuir chevelu (8 %), unguéale (4 %) et œsophagienne [2]. À l'inverse, devant un LP oral, on retrouve 75 % d'atteinte génitale, dont 44 % asymptomatique [3].

Une étude récente a isolé un sous-groupe particulier de patientes ayant à la fois une atteinte vulvaire, orale et pileaire [4]. Au sein d'un groupe de 83 patientes ayant un LP vulvaire, un LP pileaire a été constaté dans 19 % des cas (dont la moitié sous forme d'alopécie frontale fibrosante) et un LP oral dans 81 % des cas. Le LP pileaire précède le LP vulvaire dans plus de 50 % des cas. Une autre étude a retrouvé une fréquence encore plus élevée de l'atteinte du cuir chevelu

au cours du syndrome vulvo-vagino-gingival : 75 % sur un total de 16 patientes, la majorité des cas apparaissant sous la forme d'une alopecie frontale fibrosante [5]. La présence d'anticorps spécifiques anti-épithéliums stratifiés (SES-ANA) était particulièrement fréquente dans ce groupe : 66,7 % dans les LP vulvo-vagino-gingivo-pilaires, 62 % (10/16) dans les LP vulvo-vagino-gingivaux vs 13,6 % dans les autres formes de LP.

Le lichen plan est une pathologie auto-immune chez la femme :

- les pathologies thyroïdiennes auto-immunes sont présentes chez 15 % des patientes vs 8 % chez les contrôles ;
- le vitiligo : 22 % vs 0 % ;
- la pelade : 4 % vs 0,1 % ;
- la maladie cœliaque : 2 % vs 0,2 % ;
- le sous-groupe HLA-DQB1 est deux fois plus fréquent.

■ Diagnostic

Dans sa forme non érosive, le lichen plan réalise des lésions comparables aux autres localisations cutanées : papules violines sur les grandes lèvres, stries ou papules blanchâtres leucoplasiques,



Fig. 1 : Lichen plan non érosif.



Fig. 2 : Lichen plan érosif.



Fig. 3 : Lichen plan avec évolution pigmentogène.

disposées en réseau (stries de Wickham) ou regroupées en petites plaques dans les espaces interlabiaux, sur les petites lèvres et le vestibule (**fig. 1**). Le symptôme est alors un prurit.

Des critères cliniques et histologiques sont proposés pour l'atteinte génitale du lichen plan érosif (**tableau I et fig. 2**) [6]. En pratique, c'est l'association de douleurs/brûlures vulvaires, de zones rouges brillantes bien limitées ou d'érosions de l'introïtus et d'une perte de l'architec-

ture normale qui est la plus prédictive de lichen plan érosif. Lorsqu'il existe des lésions érythémateuses/érosives, l'examen histologique doit se faire en périphérie, si possible sur les lésions leucoplasiques en réseau.

Les formes érosives et non érosives peuvent toutes deux évoluer vers une pigmentation post-inflammatoire. Une biopsie peut alors être nécessaire afin d'éliminer une lésion mélanique de type mélanome (**fig. 3**).

■ Diagnostics différentiels

Le principal diagnostic différentiel est le **lichen scléreux**, lequel réalise classiquement une atteinte diffuse blanche, brillante, nacrée. Mais les deux affections peuvent comporter des zones érythémateuses et toutes deux évoluent vers une atrophie des reliefs vulvaires. Une biopsie est alors indispensable mais elle ne permet pas toujours de faire la différence car l'évolution chronique de ces deux affections aboutit à la même fibrose sous-épithéliale [7]. 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 lichen scléreux vulvaire).

Un placard érythroplasique vestibulaire (parfois entouré d'un fin liseré blanc leucoplasique) peut correspondre à une **VIN** (néoplasie intraépithéliale vulvaire) **classique HPV-induite** et seule la biopsie pourra établir un diagnostic précis.

La **pemphigoïde cicatricielle** réalise des érosions et des ulcérations post-bulleuses avec synéchies et atrophies. L'atteinte buccale peut se rapprocher de celle du LPE (mais présence du signe de

Au moins 3 des critères suivants	
Cliniques	Zones érosives/érythémateuses bien limitées à l'entrée du vagin (vestibule)
	Présence d'une bordure hyperkératosique et/ou de stries de Wickham sur la peau adjacente
	Symptômes de douleurs/brûlures
	Cicatrisation/perte de l'architecture normale
	Présence d'une inflammation vaginale
	Atteinte d'autres surfaces muqueuses
Histologiques	Présence d'une bande inflammatoire bien définie atteignant la jonction dermo-épidermique
	Présence d'une bande inflammatoire composée majoritairement de lymphocytes
	Signes de dégénérescence de la membrane basale

Tableau I : Critères cliniques de lichen plan érosif vulvaire.

Pathologie vulvaire

la pince). Seules la biopsie et l'immunofluorescence permettent d'établir un diagnostic précis.

Évolution

Au cours de l'évolution, on peut observer une synéchie des petites lèvres et des parois vaginales. Des séquelles à long terme sont possibles : strictions de l'œsophage, des canaux lacrymaux et des conduits auditifs externes, perte de l'architecture vulvaire avec synéchies, sténose vaginale, fibrose de la muqueuse buccale.

L'évolution de ce syndrome est chronique et récidivante, résistant souvent aux dermocorticoïdes. 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. L'évolution chronique de certains lichens plans érosifs peut aboutir à un état scléreux et atrophiant tout à fait comparable à celui d'un lichen scléreux (*fig. 4*).



Fig. 4 : Lichen plan érosif avec atrophie et synéchie quasi totale de l'orifice vaginal.

POINTS FORTS

- Le lichen plan érosif vulvaire doit faire rechercher et traiter des atteintes vaginales, orales, pilaires, voire œsophagiennes.
- La biopsie est indispensable au diagnostic. Elle n'est pas toujours capable de différencier un lichen plan d'un lichen scléreux.
- L'évolution chronique et le risque carcinologique nécessitent un traitement d'entretien pendant plusieurs années, voire à vie.
- Le traitement peut associer corticoïdes locaux et généraux et tacrolimus topique selon l'évolutivité clinique.

La survenue d'un carcinome épidermoïde sur des lésions de lichen plan génital est estimée à 2 % [8], ce qui impose une surveillance à vie. Une revue récente de 38 cas de carcinomes épidermoïdes survenus sur des LP vulvaires montre que les patientes sont âgées de 39 à 90 ans et que, dans 71 % des cas, le diagnostic de LP n'avait pas été porté avant le développement du cancer (1/3 LP érosif, 2/3 LP non érosif). Les carcinomes étaient le plus souvent unifocaux (32/38 cas) et tous localisés sur la muqueuse non pileuse (vestibule, clitoris, petites lèvres). Ils étaient tous HPV négatifs et 58 % comportaient une VIN différenciée (dVIN) adjacente [9]. Ainsi, comme dans le cas du lichen scléreux, toute plaque leucoplasique ou ulcérée persistante/résistante au traitement du LP doit être biopsiée à la recherche d'une dVIN, puis excisée si tel est le cas pour examen histologique de toute la lésion.

Traitements

Le traitement du LP 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.

Les dermocorticoïdes très puissants (classe 1) sont le traitement de choix, tous les jours pendant 1 mois puis à doses dégressives, avec le plus souvent maintien de 2 à 3 applications par semaine en continu. Un relais peut être pris avec des dermocorticoïdes puissants (classe 2). L'atteinte vaginale se traite à l'aide d'une mousse corticoïde suivant la même posologie. Cependant, ces corticoïdes topiques ne sont pas totalement efficaces. L'application biquotidienne de propionate de clobétasol en pommade pendant 3 mois n'a amélioré les symptômes que dans 76 % des cas, les signes cliniques dans 66 % des cas et a obtenu une cicatrisation des érosions chez la moitié des patientes [10].

Les inhibiteurs de la calcineurine (tacrolimus) représentent une alternative ou un complément efficace (hors AMM). Cependant, peu d'études sont publiées. Des réponses rapides peuvent être obtenues (94 % de réponses en 1 mois), au prix d'irritations dans 1/3 des cas et avec des récives à 6 mois dans plus de 80 % des cas. Le tacrolimus peut également être appliqué pour l'atteinte vaginale avec des réponses partielles et complètes inférieures à 50 %.

Les traitements systémiques sont parfois nécessaires. La corticothérapie générale de courte durée (prednisone à la dose d'au moins 0,5 mg/kg/j) reste le

traitement le plus efficace pour obtenir une rémission à court terme dans les formes étendues avec atteinte vaginale. L'acitrétine apporte une amélioration partielle à long terme avec rechute à l'arrêt. Plus rarement, des traitements immunosuppresseurs (azathioprine, ciclosporine, méthotrexate, mycophénolate mofétil) sont utilisés [11].

Les traitements combinés, flexibles, adaptés aux poussées, sont à long terme le meilleur moyen d'obtenir des rémissions prolongées. Dans une étude rétrospective australienne, les inductions de rémission les plus efficaces ont été les corticoïdes locaux (55 %), associés ou non à des cures de corticothérapie orale (24 %), et beaucoup plus rarement l'utilisation de tacrolimus topique ou de méthotrexate. Les traitements d'entretien les plus souvent prescrits ont été les corticoïdes locaux (50 %), suivis du tacrolimus topique (18 %) et de l'association des deux (12 %). Quelques patients ont eu besoin du méthotrexate ou d'une corticothérapie générale [12].

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 (vaginales ou vulvaires).

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 quoi qu'il en soit de façon parallèle à la prise en charge dermatologique.

BIBLIOGRAPHIE

1. VILMER C, CAVELIER-BALLOY B. Lichen plan érosif génital. *Ann Dermatol Venereol*, 1996; 123; 405-413.
2. HELGESEN A, GJERSVIK P, JEBSEN P *et al*. Vaginal involvement in genital erosive lichen planus. *Acta Obstet Gynecol Scand*, 2010;89:966-970.
3. DI FEDE O, BELFIORE P, CABIBI D *et al*. Unexpectedly high frequency of genital involvement in women with clinical and histological features of oral lichen planus. *Acta Derm Venereol*, 2006;86:433-438.
4. CHEW A, STEFANATO C, SAVARESE I *et al*. Clinical patterns of lichen planopilaris in patients with vulval lichen planus. *Br J Dermatol*, 2014;170:218-220.
5. OLSZEWSKA M, BANKA-WRONA A, SKROK A *et al*. Vulvovaginal-gingival Lichen Planus: Association with Lichen Planopilaris and Stratified Epithelium-specific Antinuclear Antibodies. *Acta Derm Venereol*, 2016;96:92-96.
6. SIMPSON R, THOMAS K, LEIGHTON P *et al*. Diagnostic criteria for erosive lichen planus affecting the vulva: an international electronic-Delphi consensus exercise. *Br J Dermatol*, 2013;169:337-343.
7. RIDLEY CM. Chronic erosive vulval disease. *Clin Exp Dermatol*, 1990;15: 245-252.
8. SANTEGOETS L, HELMERHORST TJ, VAN DER MEIJDEN WI. A Retrospective Study of 95 Women With a Clinical Diagnosis of Genital Lichen Planus. *J Low Genit Tract Dis*, 2010;14:323-328.
9. REGAUER S, REICH O, EBERZ B. Vulvar cancers in women with vulvar lichen planus: A clinicopathological study. *J Am Acad Dermatol*, 2014;71:698-707.
10. COOPER S, WOJNAROWSKA F. Influence of treatment of erosive lichen planus of the vulva on its prognosis. *Arch Dermatol*, 2006;142:289-294.
11. HO JK, HANTASH B. Systematic review of current systemic treatment options for erosive lichen planus. *Expert Rev Dermatol*, 2012;7:269-282.
12. BRADFORD J, FISCHER G. Management of Vulvovaginal Lichen Planus: A New Approach. *J Low Genit Tract Dis*, 2013;17:28-32.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.