

Dermatoses inflammatoires

PLAN DU CHAPITRE

Lichen scléreux	35	Explorer	78
Évoquer	35	Comprendre	79
Reconnaître	36	Traiter	79
Confirmer	44	Surveiller	79
Éliminer	45	Dermatites de contact irritatives et allergiques	80
Explorer	46	Évoquer	80
Comprendre	47	Reconnaître	80
Traiter	49	Confirmer	81
Surveiller	52	Éliminer	82
Lichen plan	53	Explorer	83
Évoquer	53	Comprendre	84
Reconnaître	53	Traiter	84
Confirmer	59	Surveiller	84
Éliminer	59	Maladies bulleuses auto-immunes	85
Explorer	60	Évoquer	85
Comprendre	60	Reconnaître	85
Traiter	61	Confirmer	86
Surveiller	61	Éliminer	86
Balanite et vulvite de Zoon	62	Explorer	89
Évoquer	62	Comprendre	89
Reconnaître	62	Traiter	89
Confirmer	63	Surveiller	89
Éliminer	64	Hidradénite suppurée	90
Explorer	65	Évoquer	90
Comprendre	65	Reconnaître	90
Traiter	66	Confirmer	92
Surveiller	66	Éliminer	93
Balanite et vulvite non spécifiques	67	Explorer	93
Évoquer	67	Comprendre	94
Reconnaître	67	Traiter	95
Confirmer	68	Surveiller	95
Éliminer	69	Syndrome de Fiessinger-Leroy	97
Explorer	70	Évoquer	97
Comprendre	70	Reconnaître	97
Traiter	70	Confirmer	97
Surveiller	71	Éliminer	97
Psoriasis	71	Explorer	98
Évoquer	71	Comprendre	98
Reconnaître	71	Traiter	98
Confirmer	75	Surveiller	98
Éliminer	76		

Lichen scléreux

Évoquer

Le lichen scléreux (LS) est une dermatose inflammatoire chronique, touchant avec prédilection la région génitale. Les synonymes anciens sont à abandonner : *kraurosis vulvae*,

balanitis xerotica obliterans, lichen scléro-atrophique, balanite scléreuse oblitérante.

La prévalence du LS génital est estimée de façon variable de 0,05 à 3 % ou plus chez les femmes et à 0,07 % chez les hommes [1,2]. Les femmes semblent plus souvent atteintes que les hommes, avec un sex-ratio variant de 3 à 10:1 selon

les études [3]. Cependant, la prévalence est probablement sous-estimée chez l'homme, notamment du fait de la multiplicité des spécialistes qui en assurent la prise en charge (pédiatres, urologues, dermatologues) et du recours fréquent à la posthécotomie en cas de phimosis, réalisée avant d'en avoir déterminé l'étiologie.

Si le LS peut apparaître à tout âge, 16 à 20 % des patientes rapportant sa survenue avant la ménopause [2,4], 2 pics de fréquence sont observés chez la femme : en période pré-pubertaire, chez l'enfant entre 4 et 6 ans [5] et en période post-ménopausique, avec un âge moyen au moment du diagnostic de 60 ans [6,7]. Une distribution bimodale est aussi notée chez l'homme, chez le jeune garçon puis à l'âge adulte, avec un pic d'incidence autour de 30 ans puis une diminution après 60 ans [1,3].

Chez la femme, le prurit est le signe d'appel majeur du lichen scléreux vulvaire (LSV). Il est associé de façon variable à des douleurs ou des brûlures vulvaires, liées à la présence de fissures ou d'érosions, et à une dyspareunie d'intromission, symptôme le plus fréquemment rapporté par les femmes non ménopausées [8]. Toutefois, certaines patientes sont totalement asymptomatiques et leur LSV est alors découvert à l'occasion d'un examen gynécologique. La proportion des LSV asymptomatiques n'est pas connue [6]. Chez la fillette, si le prurit vulvaire constitue aussi le signe d'appel principal du LS symptomatique, d'autres manifestations telles qu'une dysurie, un prurit anal, une constipation peuvent être plus trompeuses et conduire à un retard diagnostique, évalué en moyenne à 1 ou 2 ans [5].

Chez l'homme, le prurit est le plus souvent absent et cette absence habituelle de signes fonctionnels conduit à un retard diagnostique, le diagnostic n'étant souvent posé qu'au stade de phimosis, voire sur la pièce opératoire de posthécotomie. Une dyspareunie et des douleurs à l'érection sont possibles en cas de phimosis. Une dysurie à type de déviation du jet urinaire ou de rétention urinaire apparaît en cas d'atteinte méatique ou urétrale et des brûlures mictionnelles surviennent en cas de fissures du prépuce.

Reconnaître

Chez la femme, la pâleur cutanéomuqueuse est le signe caractéristique du LSV. Elle peut être diffuse (figure 2.1) ou localisée (figures 2.2 à 2.4), parfois périfolliculaire (figure 2.5), nacré et brillante ou mate prenant alors parfois un aspect vitiligoïde chez les patientes de phototype foncé [9] (figure 2.6). Cette pâleur s'associe de façon variable, selon les patientes et le stade évolutif du LSV, à :

- des modifications de texture : les zones pâles peuvent être fines, atrophiques, lisses ou au contraire plus épaisses, dont la surface peut être lisse ou hyperkératosique (figure 2.7) ;
- des fissures (figure 2.8) et des érosions spontanées ou liées au grattage (figures 2.9 et 2.10) ;
- des ecchymoses ou hémorragies sous-épithéliales (figures 2.11 et 2.12), ne devant pas être confondues avec des signes d'abus sexuel, notamment chez la fillette ;
- des remaniements anatomiques liés à l'accolement des surfaces enflammées :
 - accolement des petites lèvres (PL) à la face interne des grandes lèvres responsable de la « fusion » partielle



Figure 2.1 Lichen scléreux vulvaire et péri-anal. Pâleur typique.



Figure 2.2 Lichen scléreux vulvaire localisé (face interne de la grande lèvre gauche, sillon interlabial et petites lèvres).

(figure 2.8) ou complète (figure 2.13) des PL, de façon symétrique ou non,

- accolement des PL entre elles responsable d'un rétrécissement du vestibule par la formation d'une bride vestibulaire antérieure (figures 2.14 et 2.15), postérieure (figure 2.16) ou quasi complète,



Figure 2.3 Lichen scléreuse vulvaire localisé (petites lèvres).



Figure 2.5 Lichen scléreuse vulvaire localisé et périfolliculaire.



Figure 2.4 Lichen scléreuse vulvaire localisé (faces internes des grandes lèvres).

- accolement du capuchon clitoridien responsable d'un encapuchonnement clitoridien (figure 2.17) ou d'un pseudo-kyste clitoridien par accumulation de smegma (figure 2.18) ;
- un œdème (figure 2.19) et rarement un décollement bulleux (figure 2.8) ;
- une pigmentation post-inflammatoire, très fréquente après traitement (figures 2.20 et 2.21).



Figure 2.6 Lichen scléreuse vulvaire vitiligoïde chez une patiente de phototype foncé.



Figure 2.7 Lichen scléreux vulvaire hyperkératosique.



Figure 2.8 Lichen scléreux vulvaire. Accolement asymétrique des petites lèvres à la face interne des grandes lèvres, complet à droite et partiel à gauche, fissure et décollement bulleux.

Le LSV est parfois plus érythémateux que pâle (figure 2.22).

Les sites le plus fréquemment touchés sont les zones non pileuses, à savoir les petites lèvres, la face interne des grandes lèvres et les sillons interlabiaux, le clitoris et le péri-



Figure 2.9 Lichen scléreux vulvaire érosif (confirmé histologiquement).



Figure 2.10 Lichen scléreux vulvaire érosif (confirmé histologiquement).

née (figure 2.23). Une extension aux plis inguinaux est possible (figure 2.24). Il existe une atteinte péri-anale dans 30 % des cas, la localisation concomitante vulvaire et péri-anale réalisant l'atteinte en « 8 » ou en « sablier » caractéristique. Le vagin et le col utérin ne sont pas atteints, sauf en cas de prolapsus significatif avec kératinisation de la muqueuse [1].



Figure 2.11 Lichen scléreux vulvaire. Pâleur et ecchymoses.



Figure 2.13 Remaniements anatomiques. Fusion complète des deux petites lèvres et encapuchonnement clitoridien.



Figure 2.12 Lichen scléreux localisé à la fourchette. Pâleur et ecchymoses.

Chez l'homme, le LS affecte le gland et/ou le prépuce et survient pratiquement exclusivement chez l'homme non circoncis. Au stade initial, on observe le plus souvent sur le prépuce des plaques hypochromes porcelainées (figure 2.25). D'autres localisations sont décrites, quoique moins fréquentes, avec une atteinte du gland (figure 2.26), du sillon balanopréputial, du frein (figure 2.27), du méat (figure 2.28) ou de l'urètre antérieur. Le fourreau du pénis



Figure 2.14 Accolement des deux petites lèvres à la face interne des grandes lèvres, avec disparition du sillon interlabial droit, et accolement débutant entre elles sous-clitoridien.

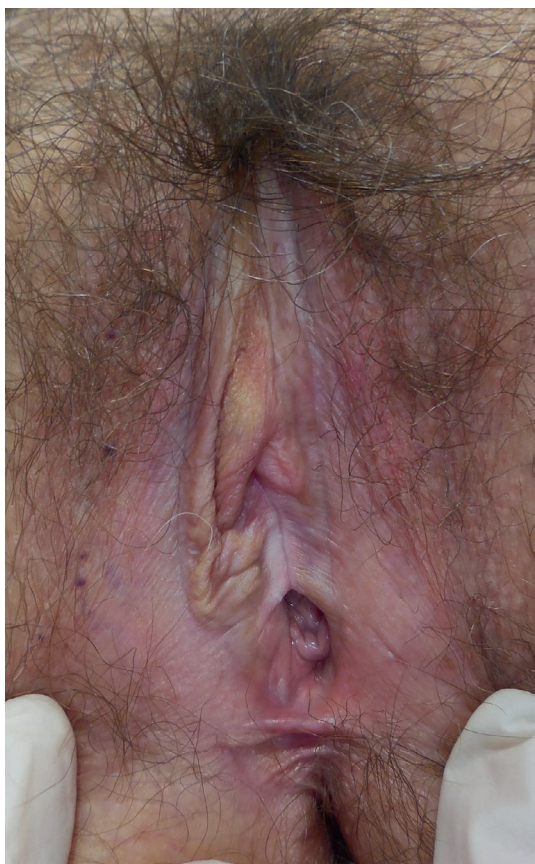


Figure 2.15 Fusion asymétrique des petites lèvres à la face interne des grandes lèvres, accollement de leur partie supérieure réalisant une bride vestibulaire antérieure.

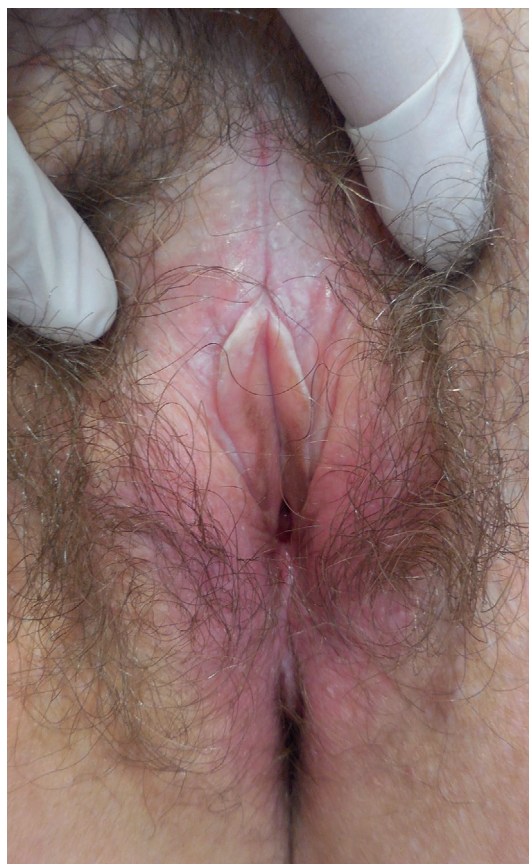


Figure 2.17 Accollement partiel des deux petites lèvres à la face interne des grandes lèvres, encapuchonnement clitoridien.



Figure 2.16 Accollement de la partie inférieure des petites lèvres réalisant une bride vestibulaire postérieure.

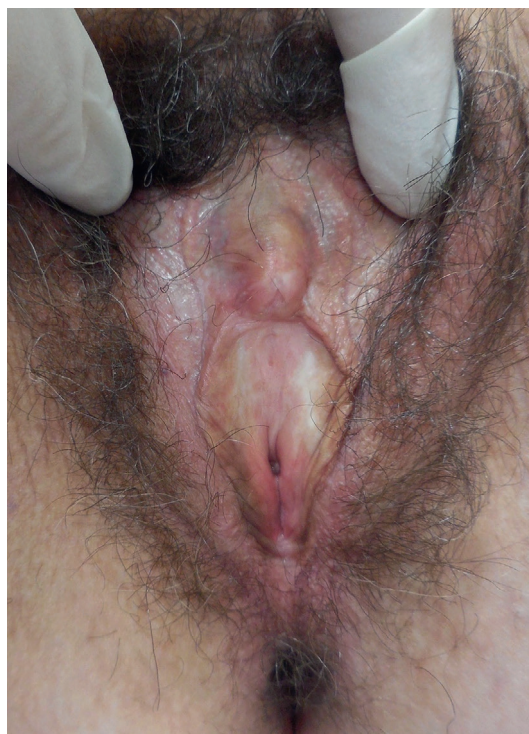


Figure 2.18 Pseudo-kyste clitoridien par accumulation de smegma.



Figure 2.19 Lichen scléreux vulvaire avec œdème de la petite lèvre gauche réalisant une mégalymphe.



Figure 2.21 Pigmentation post-inflammatoire chez la même patiente que [figure 2.20](#) après traitement.



Figure 2.20 Lichen scléreux avant traitement.



Figure 2.22 Lichen scléreux vulvaire érythémateux.



Figure 2.23 Localisations typiques d'un lichen scléreux vulvaire. Atteinte des zones non pileuses de la vulve.

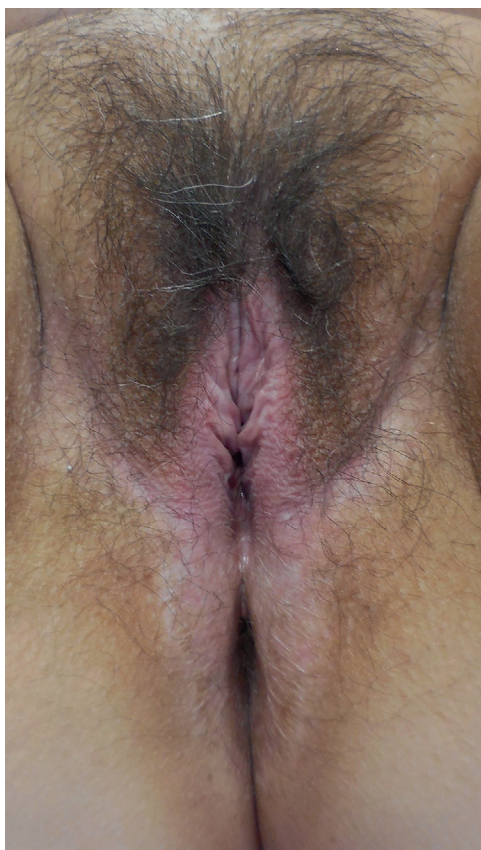


Figure 2.24 Lichen scléreux vulvaire et péri-anal avec extension aux plis génito-cruraux.



Figure 2.25 Lichen scléreux du prépuce. Hypochromie.



Figure 2.26 Lichen scléreux du gland. Hypochromie.

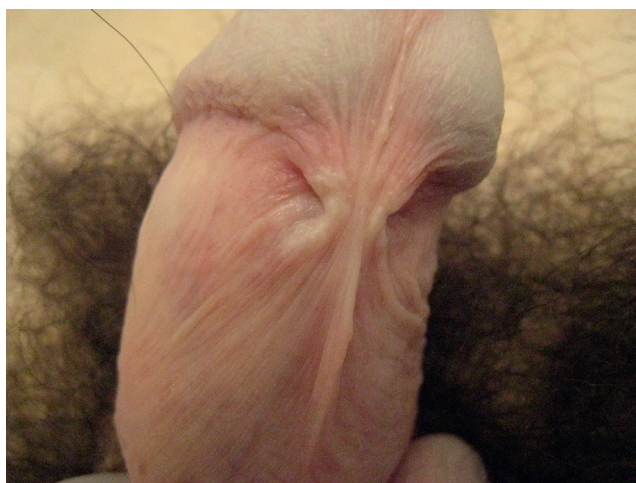


Figure 2.27 Lichen scléreux du frein du prépuce.

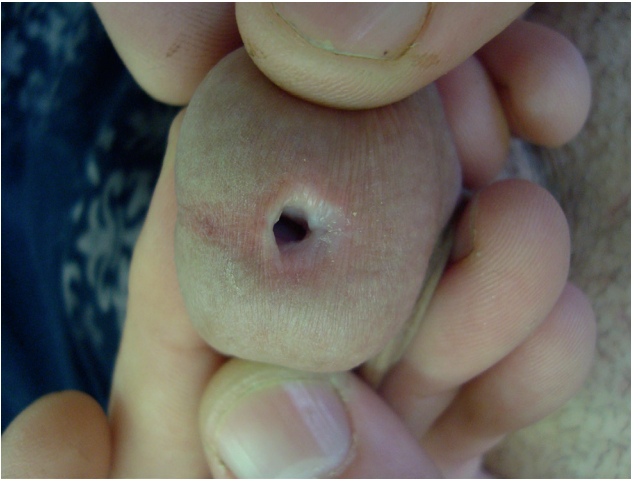


Figure 2.28 Lichen scléreux. Hypochromie du méat urétral.



Figure 2.29 Lichen scléreux hyperplasique.

est exceptionnellement atteint. Des plaques leucokératosiques épaisses peuvent correspondre à un LS hyperplasique (figure 2.29). Des érosions ou fissures par fragilité épidermique sont possibles (figure 2.30), à l'origine de douleurs spontanées et de brûlures mictionnelles. Des formes inflammatoires (figure 2.31) ou vitiligoïdes (figure 2.32) sont possibles. Les hémorragies sous-épithéliales sont plus rares que chez la femme (figure 2.33). Les décollements bulleux sont rares (figure 2.34). L'atteinte concomitante anale est exceptionnelle chez l'homme.

En l'absence de traitement, l'évolution se fait vers la constitution d'un phimosis (par sclérose circonférentielle du prépuce) (figure 2.35), d'adhérences balanopréputiales (figure 2.36) ou d'une sténose méatique (figure 2.37) ou urétrale. Le phimosis peut se compliquer de balanoposthite non spécifique chronique ou récidivante (figure 2.38), de balanite de Zoon (figure 2.39), de fissures préputiales, de troubles sexuels (dyspareunies, voire rapports sexuels impossibles) et d'un paraphimosis (urgence urologique consistant en l'impossibilité à recalotter le prépuce). Un cas d'insuffisance rénale sur sténose urétrale en rapport avec un LS a été décrit [10].



Figure 2.30 Lichen scléreux responsable de fissures préputiales.

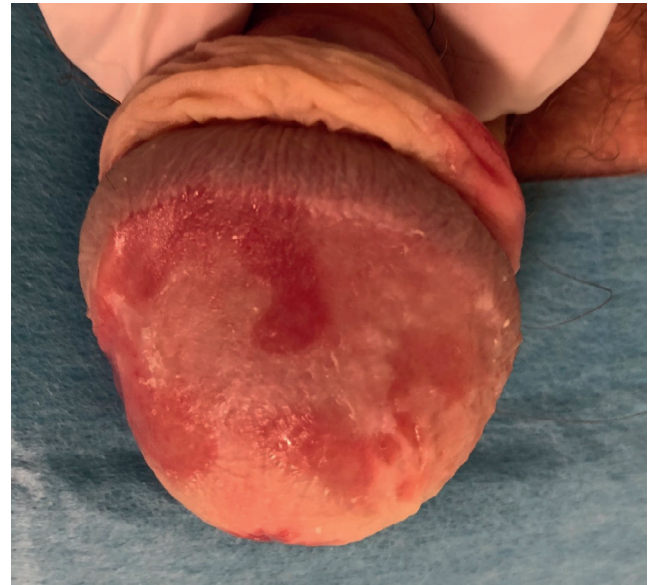


Figure 2.31 Lichen scléreux inflammatoire.

Des **lésions extra-anogénitales** de LS peuvent être présentes, plus fréquentes chez les femmes que chez les hommes, le plus souvent asymptomatiques [1]. Il s'agit de plaques blanc porcelaine réalisant l'aspect de « white spot disease » (figure 2.40), ou dont l'aspect est parfois difficile à distinguer d'une morphee, siégeant classiquement sur le tronc, les régions axillaires, les fesses et les faces externes des cuisses. La localisation sur des cicatrices, des zones de traumatisme ou de pression est fréquente par phénomène de Koebner [1,11].

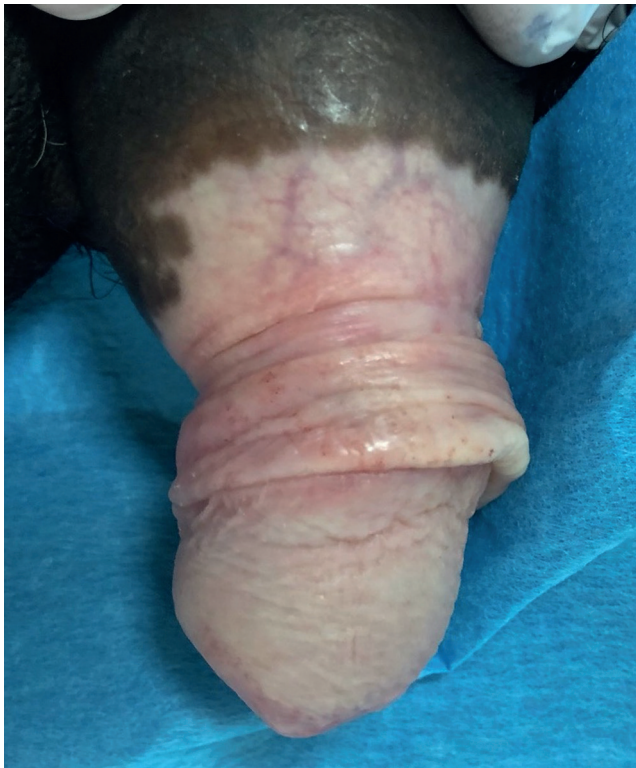


Figure 2.32 Lichen scléreux vitiligoïde.



Figure 2.33 Lichen scléreux responsable d'hémorragies sous-épithéliales du gland.

Confirmer

Le diagnostic de LS génital, que ce soit chez la femme ou chez l'homme, est le plus souvent clinique. La biopsie n'est pas indispensable lorsque l'aspect clinique est typique. Cependant, en raison de son caractère chronique et récidivant, il peut être utile de confirmer histologiquement le diagnostic, en particulier chez la femme jeune, en âge de procréer, chez qui le LSV est plus rare.



Figure 2.34 Lichen scléreux responsable d'un décollement bulleux du gland.



Figure 2.35 Lichen scléreux responsable d'un phimosis.

L'aspect histologique typique en coloration standard associe (figure 2.41) :

- un épiderme initialement hypertrophique puis devenant aminci, atrophique, surmonté d'une hyperkératose orthokératosique compacte;
- des altérations vacuolaires fréquentes de la membrane basale;
- un œdème hyalin en bande sous-épidermique surmontant un infiltrat lymphocytaire dermique. Cet œdème hyalin est pathognomonique du LS mais disparaît rapidement sous corticothérapie locale. Aussi, les dermocorticoïdes doivent-ils être arrêtés au moins 2 mois avant la réalisation de la biopsie;