

Le dossier – Vulvodynies, pénodynies, anodynies

Douleurs vulvaires : quand penser à une cause neurologique ?

RÉSUMÉ : Les douleurs vulvaires, même si elles restent encore souvent un sujet tabou, constituent un motif de consultation en augmentation croissante. Devant la description de douleurs à caractère neuropathique (brûlure, décharge électrique) se pose la question d'une origine neurologique, qu'elle soit médullaire, tronculaire, radiculaire ou distale.

L'interrogatoire et un examen clinique précis permettent de rechercher des éléments symptomatiques d'une atteinte proximale médullaire ou radiculaire (hypoesthésie sacrée, troubles urinaires ou anorectaux associés...) ou encore d'une atteinte plus distale dans le cadre d'une compression focale du nerf pudendal au niveau du canal d'Alcock.

Si le diagnostic est basé sur des caractéristiques cliniques précises, l'imagerie doit avant tout éliminer d'autres pathologies locales potentiellement plus graves.



**F. LE BRETON, R. HADDAD,
L. WEGLINSKI, G. AMARENCO**
Service de Neuro-Urologie et
d'Explorations périnéales, GREEN,
Hôpital Tenon, PARIS.

Les douleurs vulvo-périnéales de la femme forment un sujet vaste et relativement mal connu, touchant une zone souvent taboue et conduisant parfois à des errances diagnostiques et à un certain nomadisme médical.

Les douleurs vulvaires constituent un motif fréquent de consultation (15 % en gynécologie aux États-Unis, non évalué en France) [1, 2]. Les formes cliniques vont du simple inconfort vulvaire à la douleur neuropathique intense. Elles peuvent dépasser le simple territoire vulvaire avec une répercussion majeure sur la qualité de vie.

Le diagnostic de vulvodynie a été bien défini par l'*International Society for the Study of Vulvovaginal Disease* (ISSVD) [3, 4] par un inconfort vulvaire chronique, le plus souvent à type de brûlure, sans lésion visible pertinente. Les vulvodynies sont à distinguer des douleurs vulvaires liées à une cause spécifique telles qu'une infection (candidose, herpès...), une inflammation (lichen plan, dermatose bulleuse...), une néoplasie (maladie

de Paget, carcinome épidermoïde...) ou une cause neuropathique (zona, herpès, compression médullaire...) [5].

Les douleurs neuropathiques sont secondaires à une lésion ou à un dysfonctionnement du système nerveux périphérique (douleur neuropathique périphérique) ou du système nerveux central (douleur neuropathique centrale). Un certain nombre d'éléments d'anamnèse et d'éléments cliniques doivent être recherchés afin d'orienter les examens complémentaires éventuels. Le diagnostic de douleur neuropathique est avant tout clinique, mais il nécessite des connaissances anatomiques puisque la douleur neurologique se projette dans des territoires bien définis.

Les territoires d'innervation somatique de la région pelvi-périnéale

Le nerf pudendal, encore nommé "roi du périnée", assure l'innervation des téguments du périnée (clitoris, grandes lèvres, peau du noyau fibreux central

du périnée et anus) mais également des muscles érecteurs (ischio-caverneux, bulbo-spongieux, transverse du périnée) et des sphincters striés (urétral et anal). La sensibilité de cette région périnéale est également assurée par les nerfs ilio-inguinal (grandes lèvres), génito-fémoral (grandes lèvres), ilio-hypogastrique (mont de Vénus et région prépubienne) et clunéal inférieur (région glutéale et péri-anale) avec des chevauchements métamériques (**fig. 1**). Cela explique sans doute l'absence habituelle de déficit sensitif lors de l'atteinte isolée du nerf pudendal.

Le nerf pudendal (anciennement appelé nerf honteux interne) est issu principalement des racines S3 mais également S4 et parfois S2 [6]. Il quitte la région pelvienne sous le muscle piriforme et décrit alors un trajet glutéal contournant l'épine sciatique pour cheminer dans une pince ligamentaire entre le ligament sacro-épineux et le ligament sacro-tubéral, puis dans le canal pudendal. Ce canal décrit par Alcock correspond à un dédoublement du fascia du muscle obturateur interne. Chez la femme, le nerf pudendal donne plusieurs branches collatérales (**fig. 2**):

- une branche anale (sensibilité de la marge anale et motricité du sphincter strié de l'anus);
- une branche sensitive périnéale (noyau fibreux central du périnée et grandes lèvres);

- une branche sensitive correspondant au nerf dorsal du clitoris;
- une branche motrice pour les muscles érecteurs (ischio- et bulbo-caverneux) et le sphincter strié de l'urètre.

Caractéristiques cliniques évocatrices d'une douleur neuropathique

Des critères de douleurs neuropathiques ont été validés par un groupe d'experts en 2005 et regroupés sous la forme d'un questionnaire comportant 7 items pour l'interrogatoire du patient et 3 items pour l'examen clinique. Ces 10 items sont regroupés dans 4 questions [7]. Ce questionnaire DN4 est validé en français. Un score (1 point par réponse positive) supérieur ou égal à 4 permet d'identifier 86 % des patients présentant une douleur en rapport avec une lésion neurologique (**fig. 3**) [8].

Les douleurs neuropathiques d'origine lombo-sacrée

1. Les atteintes du nerf pudendal

Les atteintes traumatiques du nerf pudendal sont rares car il s'agit d'un nerf profond et bien protégé. Cependant, il peut être lésé lors de fractures pel-

viennes, de plaies, d'hématomes profonds (injection, plaie par balle) ou lors de tractions excessives (réduction de fracture sur table orthopédique). D'autres étiologies médicales existent: atteinte herpétique, neuropathie post-radique, compression ou infiltration d'origine tumorale, polyneuropathie (diabète...).

Les atteintes chroniques sont classiquement décrites lors d'une compression prolongée du nerf pudendal dans son trajet intrapelvien à plusieurs niveaux: canal sous-piriforme, pince ligamentaire formée par le ligament sacro-épineux et le ligament sacro-tubéral, ou dans le canal ostéo-musculo-aponévrotique d'Alcock (ou fossette ischio-rectale) dans lequel chemine le nerf pudendal conduisant à la description du syndrome du canal d'Alcock, souvent rebaptisé à tort "syndrome d'Alcock" [9]. Si le diagnostic a longtemps été méconnu ou négligé au profit de douleurs d'origine psychogène, on peut dire qu'il est maintenant un peu trop victime de son succès avec l'attribution du diagnostic devant toute douleur de la région pelvi-périnéo-fessière aggravée par la station assise.

Le diagnostic repose uniquement sur des critères cliniques, l'imagerie permettant surtout d'exclure d'autres pathologies

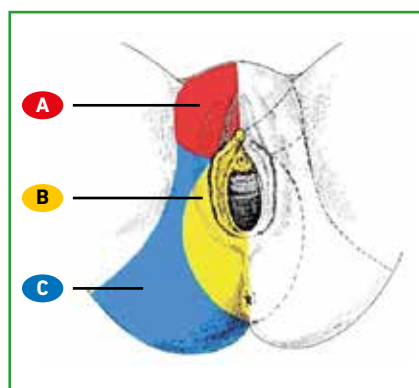


Fig. 1 : Innervation sensitive du périnée d'après Kamina. **A :** nerfs ilio-hypogastrique, ilio-inguinal, génito-fémoral. **B :** nerf pudendal. **C :** nerf clunéal inférieur (rameaux périnéaux du nerf cutané postérieur de la cuisse).

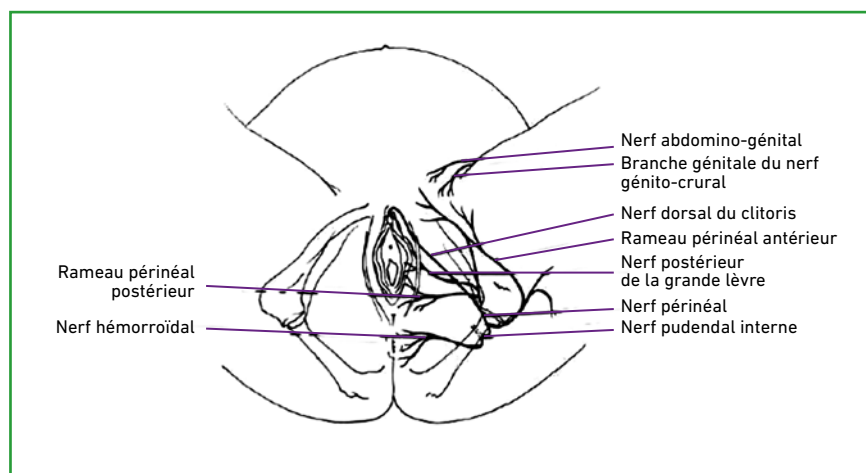


Fig. 2 : Les différentes branches du nerf pudendal.

Le dossier – Vulvodynies, pénodynies, anodynies

Questionnaire DN4

Répondez aux 4 questions ci-dessous en cochant une seule case pour chaque item.

INTERROGATOIRE DU PATIENT

Question 1 : La douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?

	oui	non	
1. Brûlure	☐	☐	
2. Sensation de froid douloureux	☐	☐	
3. Décharges électriques	☐	☐	

Question 2 : La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?

	oui	non	
4. Fourmillements	☐	☐	
5. Picotements	☐	☐	
6. Engourdissements	☐	☐	
7. Démangeaisons	☐	☐	

EXAMEN DU PATIENT

Question 3 : La douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :

	oui	non	
8. Hypoesthésie au tact	☐	☐	
9. Hypoesthésie à la piqure	☐	☐	

Question 4 : La douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

	oui	non	
10. Le frottement	☐	☐	

Fig. 3 : Questionnaire DN4.

locales. Les critères diagnostiques ont été discutés et validés par un groupe d'experts à Nantes en 2006 et constituent les critères de Nantes [10].

Cinq critères sont indispensables au diagnostic :

- douleur située dans le territoire du nerf pudendal (de l'anus au clitoris);
- douleur augmentée par la station assise, soulagée par le décubitus ou sur un siège de toilettes;
- douleur ne réveillant pas la nuit;
- absence de déficit sensitif objectif;
- bloc diagnostique positif du nerf pudendal.

D'autres critères complémentaires sont également évocateurs :

- sensation de brûlure, décharges électriques, tiraillement, engourdissement;

- allodynie ou hyperpathie, sensation de corps étranger endocavitaire (sympathalgie rectale ou vaginale);
- aggravation de la douleur au cours de la journée;
- douleur à prédominance unilatérale;
- douleur apparaissant après la défécation;
- présence d'une douleur exquise à la pression de l'épine sciatique lors du toucher rectal (correspondant au signe endorectal de Tinel).

Les blocs anesthésiques ont une valeur essentielle dans le diagnostic des névralgies pudendales d'origine canalaire. Il s'agit d'une infiltration d'anesthésiques sous contrôle scanographique au niveau du ligament sacro-épineux et/ou du canal d'Alcock. La disparition temporaire de la douleur après infiltration



Fig. 4 : Bloc anesthésique du nerf pudendal au niveau du canal d'Alcock.

permet de confirmer l'atteinte du nerf pudendal. C'est un critère indispensable mais qui n'est pas spécifique d'un syndrome canalaire car il pourra être positif en cas de lésion nerveuse pudendale d'autre nature que la simple compression (fig. 4).

En pratique, lorsque le patient présente les 4 critères cliniques de Nantes, une infiltration scanoguidée du nerf pudendal avec bloc anesthésique est proposée. Certaines équipes proposent également une infiltration de corticoïdes mais son efficacité n'a pas été démontrée. L'infiltration est considérée comme positive si l'intensité douloureuse cotée sur un auto-questionnaire diminue de plus de 50 % pendant le temps de l'anesthésie (qui dure de 30 minutes à quelques heures). La névralgie pudendale s'intègre souvent dans un contexte de dysfonctionnement pelvi-périnéal en rapport avec des réactions réflexes et des phénomènes d'hypersensibilisation pelvienne : pollakiurie, dysurie, dyschésie, dyspareunie, vestibulodynie, douleurs myofasciales (piriforme, obturateur interne...).

L'intérêt de l'électrophysiologie péri-néale dans le diagnostic des névralgies pudendales est limité. Celle-ci reste peu sensible et peu spécifique au diagnostic car la mise en évidence d'anomalies électromyographiques n'est pas corrélée au phénomène douloureux avec la possibilité d'une neuropathie multitrone-

culaire d'étirement (par exemple, post-obstétricale) habituellement indolore et pouvant masquer un bloc distal du nerf pudendal. De plus, elle ne permet pas de localiser le site de compression [11]. En revanche, elle apporte une aide au diagnostic différentiel, avec notamment la possibilité d'une atteinte plus proximale des racines sacrées au niveau radiculaire ou plexique.

Le syndrome d'excitation sexuelle permanent (PSAS, *Persistent sexual arousal syndrome*) est un tableau clinique peu fréquent touchant la femme. Il est caractérisé par une sensation d'excitation génitale d'apparition spontanée en dehors de toute stimulation sexuelle ou émotionnelle et pouvant entraîner une gêne fonctionnelle majeure. Si le mécanisme étiologique n'est pas clairement identifié, une cause neurogène peut être évoquée car souvent associée à une neuropathie distale multitrunculaire du nerf pudendal [12].

2. Les atteintes des autres nerfs d'origine lombo-sacrée

On ne peut résumer les douleurs neuropathiques périnéales au seul nerf pudendal. En effet, son voisin, le nerf clunéal inférieur, est une collatérale du nerf cutané postérieur de la cuisse (ancien nerf petit sciatique). Il présente des zones d'innervation sensitive commune au nerf pudendal et assure l'innervation sensitive de la région périanale, de la face postérieure de la cuisse, de la région latérale des grandes lèvres, mais épargne le vagin et la vulve.

Ce nerf peut être comprimé par l'ischion en position assise ou par le muscle piriforme, entraînant des douleurs neuropathiques vers le pli fessier ipsilatéral, le pourtour de l'anus, la face postérieure de la cuisse et parfois les grandes lèvres. Le diagnostic différentiel avec la névralgie pudendale est parfois difficile compte tenu des territoires de chevauchement sensitif. Seul un bloc anesthésique positif au niveau exo-ischiatique permettra

de confirmer le diagnostic, d'autant plus si le bloc anesthésique du nerf pudendal reste négatif [13].

Les nerfs ilio-hypogastrique, ilio-inguinal ou génito-fémoral peuvent également être à l'origine de douleurs neuropathiques. Il s'agit de nerfs mixtes originaires des racines D12 ou L1, en arrière du muscle psoas. Leurs atteintes sont, en général, liées à un traumatisme opératoire. Elles peuvent apparaître plus à distance de la chirurgie s'il existe une fibrose post-chirurgicale laminant le nerf de façon chronique ou, plus rarement, un véritable névrome lié à une atteinte directe du nerf.

Ces douleurs ont trois caractéristiques : elles sont localisées dans la région anatomique attendue, elles ont des caractères à la fois neuropathiques et mécaniques (zone gâchette) et elles surviennent chez des patients ayant des antécédents chirurgicaux.

C'est la topographie de la douleur et des troubles sensitifs qui va permettre de rattacher les symptômes à un tronc nerveux. Cette topographie est directement liée aux données neuro-anatomiques.

Les atteintes des nerfs ilio-inguinal et ilio-hypogastrique entraînent des douleurs neuropathiques de la région inguinale pouvant irradier vers le pubis pour le nerf ilio-hypogastrique et vers une grande lèvre pour le nerf ilio-inguinal.

Les atteintes du nerf génito-fémoral engendrent des douleurs neuropathiques de la région pubienne, de la face interne de la racine de la cuisse et au niveau de la grande lèvre.

L'examen clinique recherche également des troubles de la sensibilité dans le territoire douloureux pouvant témoigner de l'atteinte tronculaire ou d'une zone gâchette à la palpation faisant évoquer un névrome. Compte tenu de leur origine radiculaire D12-L1, l'examen clinique recherchera également un syndrome de

la charnière dorsolombaire (aussi appelé syndrome de Maigne).

3. Les douleurs d'origine médullaire, radiculaire ou plexique sacrée

Une douleur vulvo-périnéale peut également être liée à une atteinte du cône terminal, des racines sacrées au niveau du rachis lombaire (hernie discale, canal lombaire étroit, spondylolisthésis de grade élevé, tumeur, séquelle de traumatisme rachidien) ou au niveau du plexus sacré (traumatique lors d'une chirurgie gynécologique, d'une amputation du rectum ou d'un accouchement difficile par forceps, infectieuse dans le cadre d'une atteinte herpétique ou encore tumorale dans le cas de métastases ou du sarcome d'Ewing). Dans ces cas, il est rare que la douleur soit isolée. Le plus souvent, d'autres signes associés sont fortement évocateurs :

- les troubles vésico-sphinctériens avec notamment la modification de la perception des besoins, l'apparition d'une dysurie, l'altération de la perception du passage des urines au niveau urétral ;
- les troubles anorectaux avec l'aggravation d'une constipation, l'altération de la sensation du passage des selles, une dyschésie anorectale ;
- les troubles génito-sexuels avec la perte de la sensibilité vaginale ;
- la sensation de paresthésie ou d'engourdissement périnéal ou vaginal ;
- des douleurs irradiant dans les membres inférieurs.

L'examen clinique est fondamental et recherche notamment une hypoes-thésie sacrée uni- ou bilatérale, dont on sait qu'elle est étroitement corrélée avec l'existence d'un dysfonctionnement vésico-sphinctérien dans le cadre d'une hernie discale, ou la présence d'une hypotonie anale. Les réflexes du cône (réflexe bulbo-caverneux, réflexe anal à la toux, à la piqure et à l'étirement) ne sont pas très spécifiques car ils sont parfois absents chez les sujets neurologiquement normaux. Enfin, l'examen neurologique des membres inférieurs

Le dossier – Vulvodynies, pénodynies, anodynies

recherche des signes d'atteinte neurogène périphérique (abolition des réflexes achilléens, médio-cutanés, déficit moteur sur les fléchisseurs plantaires ou les fléchisseurs communs des orteils, griffe d'orteil, hypoesthésie de la plante du pied ou de la face postérieure de la jambe témoignant alors d'une atteinte des racines S1 et/ou S2) ou des signes d'atteinte centrale (réflexes vifs, clonus tricipital, signe de Babinski...).

Conclusion

Devant une douleur vulvaire, c'est avant tout un interrogatoire et un examen précis, basés sur une bonne connaissance anatomoclinique, qui permettront d'orienter vers une étiologie neurologique. Il convient avant tout de rechercher des signes neurologiques étiquetés "drapeaux rouges" (troubles urinaires, hypoesthésie...) qui nécessiteront la réalisation d'un bilan iconographique complet (IRM lombo-sacrée, pelvienne) pour éliminer toute pathologie d'organe. La compression du nerf pudendal au cours de son trajet pelvien constitue un syndrome canalaire dont le diagnostic reste avant tout clinique.

BIBLIOGRAPHIE

1. GOETSCH MF. Vulvar vestibulitis: prevalence and historic features in a general gynecologic practice population. *Am J Obstet Gynecol*, 1991;164:1609-1614.
2. HARLOW BL, STEWART EG. A population-based assessment of chronic unexplained vulvar pain: have we underestimated the prevalence of vulvodynia? *J Am Med Womens Assoc*, 2003;58:82-88.
3. MOYAL-BARRACCO M, LYNCH PJ. 2003 ISSVD terminology and classification of vulvodynia: A historical perspective. *J Reprod Med*, 2004;49:772-777.
4. BORNSTEIN J, GOLDSTEIN AT, STOCKDALE CK *et al.* 2015 ISSVD, ISSWSH, and IPPS Consensus Terminology and Classification of Persistent Vulvar Pain and Vulvodynia. *J Sex Med*, 2016;13:607-612.
5. MOYAL-BARRACCO M, JJ LABAT. Vulvodynies et douleur pelvipérinéales chroniques. *Prog Urol*, 2010;20:1019-1026.
6. ROBERT R, LABAT JJ, RIAANT T *et al.* Le nerf pudendal: morphogenèse, anatomie, physiopathologie, clinique et thérapeutique. *Neurochirurgie*, 2009;55:463-469.
7. BOUHASSIRA D, ATTAL N, FERMANIAN J *et al.* Development and validation of the Neuropathic Pain Symptom Inventory. *Pain*, 2004;108:248-257.
8. BOUHASSIRA D, ATTAL N, ALCHAAR H *et al.* Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4). *Pain*, 2005;114:29-36.
9. AMARENCO G, LANOE Y, GOUDAL H *et al.* La compression du nerf honteux interne dans le canal d'Alcock ou paralysie périnéale du cycliste. Un nouveau syndrome canalaire. *Presse med*, 1987;8:399.
10. LABAT JJ, RIAANT T, ROBERT R *et al.* Critères diagnostiques d'une névralgie pudendale (Critères de Nantes). *Pelvi-périnéologie*, 2007;2:65-70.
11. LE FAUCHEUR JF, LABAT JJ, AMARENCO G *et al.* Quelle est la place de l'examen électroneuromyographique dans le diagnostic des névralgies pudendales liées à un syndrome canalaire? *Pelvi-périnéologie*, 2007;2:73-77.
12. THUBERT T, BRONDEL M, JOUSSE M *et al.* Persistent genital arousal disorder: a systematic review. *Prog Urol*, 2012;22:1043-1050.
13. RIGAUD J, RIAANT T, DELAVIERRE D *et al.* Les infiltrations des nerfs somatiques dans la prise en charge thérapeutique des douleurs pelvi périnéales chroniques. *Prog Urol*, 2010;20:1072-1083.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.