

■ Revues générales

Pathologie vulvaire pédiatrique : du normal au pathologique

RÉSUMÉ : Les vulvo-vaginites sont le plus souvent non spécifiques. Il n'y a pas (ou exceptionnellement) de candidose chez la petite fille. Le lichen scléreux nécessite un traitement fort, prolongé et une surveillance à vie. Les condylomes du nourrisson et du jeune enfant ne sont le plus souvent pas des IST. Penser à l'ulcération aiguë non vénérienne de Lipschutz chez la jeune fille. Garder en mémoire les causes plus rares et la possibilité d'un abus sexuel.



C. DE BELILOVSKY

Consultation de Dermatologie-pathologie vulvaire, Institut Alfred Fournier, PARIS.

■ La vulve normale chez l'enfant

La vulve de la petite fille est très différente de celle de l'adulte. Le capuchon clitoridien est moins proéminent, les grandes lèvres sont moins développées, les petites sont peu ou pas développées, la distance entre l'orifice vaginal et anal est plus courte que celle de l'adulte et la fourchette postérieure très fragile. Le vestibule apparaît souvent rouge et l'hymen est visible sous la forme d'un anneau plus ou moins large. La muqueuse vulvaire est dans son ensemble plus fine et fragile que celle de l'adulte, résultant d'un manque d'estrogènes.

Ce manque est également responsable d'une flore vaginale différente : chez l'adulte ce sont les lactobacilles qui prédominent, avec la présence de germes anaérobies et parfois de *Candida albicans*, et le pH est acide alors que chez l'enfant ce sont schématiquement les bactéries gram positif et négatif qui prédominent avec moins de sécrétions et un pH alcalin.

■ L'examen vulvaire en pédiatrie

Effectué en position de la grenouille, le maître-mot est de rassurer les parents et l'enfant, de ne pas "écarter" les lèvres latéralement pour ne pas créer de tension

sur la fourchette ce qui risque de provoquer une forte douleur voire une fissure. La pression, voire la légère extension des grandes lèvres, ouvre naturellement le vestibule.

■ Les principales pathologies vulvaires à l'âge prépubère

Une revue publiée en 2000 et concernant 130 petites filles prépubères a comptabilisé :

- 33 % de dermites de contact allergiques, irritantes ;
- 18 % de lichen scléreux ;
- 21 % de psoriasis ;
- 12 % de lésions type hémangiome ou naevi ;
- 10 % de vulvites streptococciques.

Les autres étiologies étaient : folliculite staphylococcique, fusion des petites lèvres, condylomes, *molluscum contagiosum*, gale, dermatophyte, vitiligo [1]. D'autres revues détaillent les pathologies les plus fréquentes [2-4]

■ Les dermites du siège du nourrisson

Classiquement, l'érythème fessier est une dermite irritative liée au contact

Revue générale

prolongé avec les urines, les selles, à la macération et aux couches. En cas de non-réponse à des mesures thérapeutiques simples, des dermatoses telles que le psoriasis et l'eczéma de contact sont possibles [5].

>>> Le psoriasis des langes peut réaliser une rougeur diffuse, homogène, très bien limitée sur les zones convexes, avec une atteinte caractéristique du pli interfessier centrée par une fissure. Les squames blanches sont ici absentes. Il existe une forme des plis appelée "psoriasis inversé" qu'il est souvent difficile de différencier d'un intertrigo candidosique.

Le psoriasis génital peut apparaître spontanément à tout âge (**fig. 1**). Le traitement repose sur des crèmes protectrices, avec un recours le plus court possible à des corticoïdes légers si besoin. La recherche d'un psoriasis du cuir chevelu, des oreilles, des coudes et des genoux aide au diagnostic.

>>> Un eczéma de contact est également à envisager en cas d'érythème fessier résistant aux traitements simples. Ce peut être une allergie à l'un des constituants des couches, et en particulier aux élastiques, réalisant une image de dermite



Fig. 1 : Psoriasis.

en "Lucky Luke". Les lavants et topiques peuvent également être en cause.

En présence d'autres lésions cutanées, des diagnostics plus rares tels que l'acrodermatite entéropathique (atteinte péri-buccale), l'histiocytose langerhansienne (papules érosives dans d'autres plis et sur le cuir chevelu)... doivent être évoqués. Chez les enfants atopiques, la localisation sous les couches est rare en raison du caractère humide de la zone.

Les vulvo-vaginites de la petite fille

C'est le plus fréquent des problèmes gynécologiques chez l'enfant, responsable de 75 % des causes de prurit vulvaire [6, 7]. Ces vulvo-vaginites apparaissent entre 2 et 9 ans (maximum 3-5 ans) lorsqu'à l'école maternelle, les enfants font l'apprentissage de la propreté. Ces vulvites sont liées à un contact des urines avec la peau, aux germes fécaux qui colonisent vulve et vagin, à l'abus de substances chimiques (savon, bain moussant, shampoing), aux sous-vêtements synthétiques (discuté), aux vêtements serrés, à la mauvaise hygiène des mains. Les symptômes sont le prurit (50 %), les sensations de brûlures (75 %), des douleurs (25 %) et/ou une dysurie (20-30 %), avec ou sans perte vaginale.

Ces vulvo-vaginites de la petite fille peuvent cacher des problèmes dermatologiques (adhésion des petites lèvres, lichen scléreux, eczéma ou psoriasis), mais ce sont surtout les oxyures, la présence d'un corps étranger intravaginal, des infections urinaires et/ou un reflux vésico-urétral qu'il faudra rechercher en cas de résistance à un traitement simple. En effet, les simples conseils d'hygiène sont efficaces dans 75 % des cas avec des lavants à base de cuivre et zinc par exemple. Des crèmes ou lotions apaisantes, protectrices peuvent être recommandées. Un élément majeur du traitement est de rassurer les mamans.

Le lichen scléreux (LS)

15 % des LS sont diagnostiqués avant la puberté (moyenne 7 ans). Il atteint 1/900 des petites filles. Le symptôme d'appel classique est le prurit présent dans 78 % des cas. La présence de symptômes gastro-intestinaux est une particularité pédiatrique (89 %) avec une constipation sévère dans 67 % des cas.

Cliniquement c'est la seule dermatose à réaliser des plaques blanc brillant nacré des espaces inter-labiaux principalement mais aussi du capuchon clitoridien, du périnée et de la région périnéale (en forme de 8) (**fig. 2A**). La fragilité du derme provoque souvent de petites hémorragies sous-épithéliales (**fig. 2B**) et des fissures dans les plis, signes cliniques qui ne doivent pas faire affirmer un abus sexuel si d'autres signes cliniques de LS sont présents.

Le LS peut débuter à l'adolescence et le diagnostic parfois tardif amène à voir des jeunes filles avec un LS à un stade avancé avec un aspect atrophique (**fig. 3**). La présence de zones sombres correspond à une pigmentation post-inflammatoire sans danger mais à cet âge un avis spécialisé est nécessaire car d'exceptionnels mélanomes ont été décrits. Une biopsie n'est pas indispensable au diagnostic mais utile en cas de doute [8].

Le traitement du LS pédiatrique repose sur les corticoïdes locaux "puissants" à "très puissants" : une application par jour pendant 1 à 2 mois puis deux fois par semaine en continu pendant 6 à 12 mois. Un traitement d'entretien durant plusieurs années est souvent recommandé. Une surveillance régulière est indispensable pour évaluer la qualité d'application des topiques, baisser la force du corticoïde si besoin. En effet, une résistance au traitement correspond le plus souvent à un traitement mal appliqué. Les parents posent souvent la question de la dangerosité des corticoïdes locaux. Une seule publication a fait état d'un syndrome cushingoïde après



Fig. 2A: lichen scléreux de l'enfant: minime; **2B:** lichen scléreux de l'enfant: diffus avec hémorragies sous-épithéliales.



Fig. 3: Lichen scléreux de l'adolescente avec atrophie des petites lèvres.

8 semaines d'applications de propionate de clobétasol chez une petite fille de 6 ans ayant reçu 60 g de stéroïdes en tout sur son LS [9]. Il est à noter que cette posologie dépasse largement la règle de la demi-unité phalange couvrant une surface vulvaire entière et correspondant globalement à 10 g par mois avec une application par jour. D'autres cas ont été décrits après applications prolongées de corticoïdes sur des érythèmes fessiers et sous les couches. Le tacrolimus à 0,03 % représente un traitement de deuxième intention dont plusieurs courtes séries ont montré l'efficacité et l'innocuité.



Fig. 4: Vitiligo.

>>> **Le vitiligo** représente le principal diagnostic différentiel du LS. La dépigmentation n'y altère pas la qualité de la peau et est globalement asymptomatique (**fig. 4**). Une repigmentation partielle ou totale peut être obtenue avec des applications prolongées de corticoïdes locaux mais surtout de tacrolimus qui évite les risques d'amincissement cutané et de vergetures.

>>> **La coalescence de petites lèvres** peut également être confondue avec un LS. Elle survient chez 0,6 à 3 % des petites filles, entre 3 mois et 3 ans. Elle peut être asymptomatique ou provoquer

irritation, douleur, infection urinaire. On observe 80 % de résolution spontanée en un an. Ainsi, le traitement n'est pas indispensable mais peut comporter des estrogènes topiques (50 % de résolution en 3 semaines), des corticoïdes locaux, des crèmes barrières. La chirurgie doit rester exceptionnelle en raison de la fréquence très élevée des récurrences.

■ Les lésions viro-induites

Les **condylomes** soulèvent souvent la question de leur transmission, du risque d'infection sexuellement transmissible et donc d'abus sexuel. Leur transmission est parfois périnatale et plus souvent par hétéro ou auto-inoculation. Ils sont liés à HPV 6, 11 et 2 et le typage viral n'est pas la solution pour savoir s'il existe la possibilité d'un abus sexuel. Un argument en faveur d'un tel abus est l'âge : un abus est soupçonné si les condylomes apparaissent après l'âge de 4 ans et commun après l'âge de 8 ans. Il faut alors chercher des traumatismes, faire une évaluation psychologique et si besoin hospitaliser l'enfant.

Cliniquement, les condylomes siègent le plus souvent en région périanale (65 %) et ano-génitale (25 %) (**fig. 5**). Une résolution spontanée s'observe le plus sou-



Fig. 5: Condylomes.

Revue générale

POINTS FORTS

- Les vulvo-vaginites sont le plus souvent non spécifiques (85 %) : germes d'origine fécale non pathogènes, streptocoque, *haemophilus influenzae*, anaérobies. Un prélèvement mycobactériologique local est inutile dans la plupart des cas. On ne retrouve des germes pathogènes que dans 16 % des cas : *streptococcus pyogenes*.
- Ce ne sont pas des candidoses. En effet, en raison de son microbiote vaginal particulier, l'enfant ne développe pas de candidoses, lesquelles apparaissent à la puberté avec la poussée d'estrogènes.
- Le LS de la petite fille n'a pas tendance à disparaître à la puberté : persistance dans 75-80 % des cas avec risque d'atrophie des reliefs irréversible. Ainsi, une surveillance à vie est recommandée.
- Le LS est une maladie auto-immune avec présence d'anticorps anti-matrice extracellulaire dermique (auto-anticorps anti-ECM-1).
- Il existe des formes génétiques : 12 % des cas. Ainsi, une information et un dépistage à d'autres membres de la famille peuvent permettre un diagnostic plus précoce. Il semble que ces formes familiales aient un risque carcinologique plus élevé que les formes classiques (x 2).

vent dans les 3 ans suivant la naissance. Si un traitement est nécessaire, imiquimod, podophyllotoxine, laser et chirurgie peuvent être utilisés.

Le principal diagnostic différentiel est représenté par les *molluscum contagiosum*. Banale chez l'enfant, cette infection virale est considérée comme une IST chez l'adolescente ayant eu des rapports sexuels. Le traitement repose sur l'azote liquide ou la curette.

Ulcération aiguë non vénérienne de la vulve Lipschutz

Elle atteint de jeunes adolescentes, vierges dans la majorité des cas. Elle s'accompagne de prodromes dans 9 cas sur 10 : gastriques, respiratoires avec fièvre. Le début est brutal avec une douleur extrêmement intense. L'ulcération est très large et profonde, unique ou multiple (fig. 6). L'étiologie



Fig. 6 : Ulcération aiguë non vénérienne de Lipschutz.

la plus souvent retrouvée est la primo-infection à Epstein-Barr virus (EBV), mais d'autres virus sont possibles. Le bilan recommandé est : NFS, sérologies EBV et CMV avec IgM, *mycoplasma*

pneumoniae, toxoplasmose, HIV, syphilis et prélèvement local bactérien, viral (herpès), mycologique. Il ne doit pas retarder le traitement dont le but principal est de soulager ces jeunes patientes. Il faut avant tout nommer la maladie, expliquer que ce n'est pas une IST (en particulier pas de l'herpès) et rassurer. Pourront être recommandés des anesthésiques locaux, des corticoïdes locaux, des opioïdes contre la douleur, des antibiotiques en cas de nécrose, voire une hospitalisation. Des récurrences sont possibles.

Les naevi mélanocytaires génitaux

Ils représentent 3,5 % des grains de beauté de l'enfant. Ils débute avant l'âge de 2 ans dans 63,6 % des cas. Ce sont des macules ou des papules du rose au brun. Leur image dermoscopique est globulaire dans 93,3 % des cas. Une revue de 2014 ne recommande ni biopsie ni excision systématique prophylactique, l'évolution ayant été bénigne sur une période de 11 ans [10].

Les causes plus rares

>>> Le "perineal groove" du nourrisson, ou rainure périnéale congénitale, qui est une anomalie du raphé médian se présentant sous la forme d'une lésion érythémateuse suintante et fissuraire du périnée, le plus souvent de résolution spontanée mais nécessitant parfois une chirurgie.

>>> La protrusion périnéale infantile, souvent liée à la constipation, de résolution spontanée mais certains cas ont été décrits au cours du LS.

>>> La maladie de Crohn vulvaire, qu'il faut suspecter devant une ulcération ou un œdème isolé des grandes lèvres, un abcès de la marge anale (25 %). Elle précède souvent l'atteinte digestive et nécessite une biopsie à visée diagnostique.

>>> Le fibrome vulvaire pré-pubertaire, qui apparaît comme une voussure assez ferme d'une grande lèvre et dont le diagnostic repose sur biopsie, échographie, IRM. La chirurgie est discutée en raison du fort taux de récurrences (50 %).

>>> Les cancers vulvaires pédiatriques, qui sont très rares [11]. Le rhabdomyosarcome, qui représente 3 à 4 % des cancers pédiatriques et 50 % des cancers vulvovaginaux, se manifeste par un saignement et une masse vaginale polypoïde. Son âge moyen de survenue est 9,8 ans. Les carcinomes épidermoïdes sont encore plus rares et parfois décrits sur des lésions HPV-induites chez des adolescentes immunodéprimées. D'exceptionnels cas de mélanomes ont été décrits.

BIBLIOGRAPHIE

1. FISCHER G, ROGERS M. Vulvar disease in children: a clinical audit of 130 cases. *Ped Dermatol*, 2000;17:1-6.
2. SIMPSON RC, MURPHY R. Paediatric vulvar disease. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology*, 2014;28:1028-1041.
3. VAN EYK N, ALLEN L, GIESBRECHT E *et al*. Pediatric Vulvovaginal Disorders : A Diagnostic Approach and Review of the Literature. *J Obstet Gynaecol Can*, 2009;31:850-862.
4. VILANO SE, ROBBINS CL. Common pre-pubertal vulvar conditions. *Curr Opin Obstet Gynecol*, 2016; 28:359-365.
5. LAGIER L, RAFFIN D, BENETON N *et al*. Les dermites du siège du nourrisson. *Ann Dermatol Venereol*, 2015;142:54-61.
6. BEYTLER I, KAVUKCU S. Clinical presentation, diagnosis and treatment of vulvovaginitis in girls: a current approach and review of the literature. *World J Pediatr*, 2017;13:101-105.
7. LOVELESS M, MYINT O. Vulvovaginitis - presentation of more common problems in pediatric and adolescent gynecology. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*, 2018;48:14-27.
8. BERCAW-PRATT JL, BOARDMAN LA, SIMMS-CENDAN JS *et al*. Clinical Recommendation: Pediatric Lichen Sclerosus. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2014;27:111-116.
9. NOTAY M, FAZEL N, AWASTHI S. Cushing syndrome induced by topical corticosteroids for the treatment of lichen sclerosus. *Journal Pediatr Adolesc Gynecol*, 2019;32:83-85.
10. HUNT RD, ORLOW SJ. Genital melanocytic nevi in children: Experience in a pediatric dermatology practice. *J Am Acad Dermatol*, 2014;70:429-434.
11. STRICKLAND AL, FADAREB O. Pediatric vulvar malignancies: rare but important to know. *Semin Diagn Pathol*, 2021;38:99-109.

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