

## ■ Revues générales

# Lichen scléreux génital chez la femme : mise au point

**RÉSUMÉ :** Le lichen scléreux vulvaire (LSV) est une dermatose inflammatoire chronique fréquente, touchant principalement la femme après la ménopause et la petite fille prépubère. Si elle est classiquement prurigineuse, il ne faut pas méconnaître les formes asymptomatiques.

Les aspects cliniques varient, mais on doit retenir l'aspect blanc nacré brillant caractéristique, auquel s'ajoutent – plus ou moins – fissures, hémorragies sous-épithéliales, pigmentation postinflammatoire, modifications architecturales. Le traitement repose essentiellement sur les dermocorticoïdes très forts, avec un traitement d'attaque quotidien, puis un traitement d'entretien de plusieurs mois au moins, souvent pendant des années. Le risque de carcinome épidermoïde est faible chez les patientes traitées et bien suivies.



### L. HEFEZ

Grand Hôpital Est Francilien (GHEF), JOSSIGNY.  
Hôpital Saint-Louis, PARIS.  
Institut mutualiste Montsouris (IMM), PARIS.

Le lichen scléreux vulvaire (LSV) est une dermatose inflammatoire chronique souvent sous-estimée. Il n'est pas rare, lors d'un examen vulvaire à titre systématique chez une femme ménopausée sans aucune plainte, d'en découvrir un asymptomatique.

Nous proposons, ici, une mise au point sur cette pathologie importante à bien connaître de tout dermatologue, en raison, notamment, du retentissement fonctionnel parfois intense et du risque non négligeable d'évolution cancéreuse (néoplasie intraépithéliale vulvaire différenciée, dVIN, carcinome épidermoïde, CE) lors de son évolution naturelle.

### ■ Épidémiologie

La prévalence du LSV est mal connue, sans doute entre 0,3 et 3 % selon les populations étudiées [1]. C'est une maladie qui peut survenir à tout âge, mais qui atteint beaucoup plus fréquemment les femmes ménopausées, avec un âge moyen de 60 ans environ [2]. Le deuxième pic de fréquence est chez l'en-

fant. La prévalence chez la petite fille est ainsi estimée à 1 : 900, avec une majorité d'enfants ayant entre 4 et 6 ans. La maladie se chronicise chez plus de 3/4 des patientes [3].

Historiquement ont été utilisés les termes de "kraurosis", de "white spot disease" et, jusqu'à récemment, de "lichen scléro-atrophique". Aujourd'hui, on préfère dire simplement lichen scléreux. L'association d'un LSV avec des lésions extragénitales de lichen scléreux n'est pas rare (**fig. 1**), se pose alors la question du diagnostic



**Fig. 1 :** Atteinte cutanée extra-génitale de lichen scléreux chez une patiente avec LSV.

différentiel de morphee [4]. On retrouve jusqu'à 12 % de formes familiales de LSV [5], avec des maladies plus résistantes au traitement et un risque carcinologique plus élevé.

### ■ Physiopathologie

La physiopathologie du LSV est encore imparfaitement élucidée, et son origine très probablement multifactorielle : génétique [3], hormonale, auto-immune, environnementale [1].

Le caractère auto-immun n'est pas établi avec certitude, mais c'est une hypothèse forte, confortée par l'association fréquente avec d'autres maladies auto-immunes [6], notamment des thyroïdites ou un vitiligo, et par la mise en évidence d'un auto-anticorps anti-ECM1 dans le sérum de patients [7]. On ne recommande pas de bilan biologique à titre systématique au diagnostic de la maladie, on peut en proposer un en fonction des signes cliniques et de l'histoire de la patiente.

### ■ Clinique

>>> Le signe fonctionnel cardinal du LSV est le prurit, parfois intense. Cependant on estime que 10 à 20 % des LSV sont asymptomatiques (fig. 2). Plus rarement, les femmes se plaignent de douleurs, de brûlures, de dyspareunies.

L'atteinte est classiquement symétrique, touchant la vulve du clitoris jusqu'à la périnée, et jusqu'à l'anus dans 30 % des cas [8]. On parle d'atteinte "en chiffre 8" (fig. 3). L'atteinte vaginale est exceptionnelle (contrairement au lichen plan érosif).

>>> L'aspect d'une forme typique de LSV est caractéristique, avec une triade comprenant :

- **Des modifications de couleur :** le LSV occasionne des lésions typiquement blanc nacré (fig. 4), principalement



Fig. 2: LSV typique chez une patiente parfaitement asymptomatique.



Fig. 3: Atteinte "en chiffre 8".



Fig. 4: Femme de 40 ans, LSV débutant. Aspect blanc nacré brillant.

muqueuses (petites lèvres, face interne des grandes lèvres, clitoris et zone périclitoridienne), mais aussi parfois sur le versant cutané (périnée, face externe des grandes lèvres...). On retrouve aussi des lésions rouges, dues aux ecchymoses/hémorragies sous-épithéliales (fig. 5), et parfois de la pigmentation post-inflammatoire (fig. 6).

- **Des changements de texture :** la peau est scléreuse, fragile, moins élastique, parfois fissuraire.



Fig. 5A: Hémorragies sous-épithéliales. B: Hémorragies sous-épithéliales sur LSV hyperkératosique.

## Revue générale



Fig. 6 : Pigmentation post inflammatoire.



Fig. 7 : Atrophie vulvaire partielle avec fusion des petites lèvres – le gland du clitoris est encore visible.



Fig. 8 : Patiente de 35 ans, LSV depuis l'enfance. Remaniements architecturaux importants et pigmentation post inflammatoire.

● **Des modifications architecturales :** l'évolution du LSV se fait vers un émoussement voire une disparition des reliefs, avec un "encapuchonnement" ou enfouissement du gland du clitoris, une fusion de petites lèvres avec les grandes lèvres (synéchie), une bride de la fourchette postérieure et parfois une fermeture de l'orifice vaginal (fig. 7 à 9). On parle d'atrophie, à ne pas confondre avec l'atrophie post-ménopausique (fig. 10).



Fig. 9 : Fermeture importante de l'orifice vaginal - LSV quiescent par ailleurs – risque de difficultés pour uriner, dyspareunies.



Fig. 10 : SGUM (Syndrome génito-urinaire de la ménopause) ou atrophie post- ménopausique.

Par effet Koebner, le LS atteint plus spécifiquement les zones cicatricielles et sur la vulve en particulier les cicatrices obstétricales (épisiotomie notamment) (fig. 11).

>>> **Certaines formes cliniques sont plus trompeuses**

Le LSV débutant est parfois difficile à déceler, avec une vulve semblant normale, et c'est alors le prurit vulvaire qui fera évoquer le diagnostic. Les petites lèvres ne sont pas toujours atrophiques, et on peut voir des petites lèvres comme épaissies, avec un aspect "soufflé" (fig. 12). Difficile de différencier un LSV vitiligoïde d'un vitiligo, en particulier sur peau noire, il faut alors être attentif



Fig. 11 : LSV débutant avec effet Koebner sur la cicatrice d'épisiotomie. Noter aussi la petite hémorragie sous épithéliale, l'atteinte évocatrice des sillons inter-labiaux.



Fig. 12 : Aspect "soufflé" des petites lèvres.

à la présence des autres signes cliniques (fig. 13). Une zone érythémateuse peut correspondre à une vulvite de Zoon associée (fig.14).

Le LSV est classiquement symétrique, mais il existe des formes localisées mimant alors une lichénification ou une néoplasie intraépithéliale (fig. 15).



Fig. 13: LSV vitiligoïde.



Fig. 14: LSV avec vulvite de Zoon associée (biopsie de la petite lèvre droite).



Fig. 15: LSV localisé à la petite lèvre (Photo Dr De Belilovsky).

On trouve aussi des formes périfolliculaires (fig. 16).



Fig. 16: LSV dans une variante folliculaire (Photo Dr De Belilovsky).

et du traitement, *a fortiori* si on a des photographies de qualité de l'aspect clinique initial à consigner dans le dossier médical.

### ■ La place de la biopsie

Il n'y a pas forcément lieu de biopsier un LSV typique chez une patiente comprenant bien les enjeux de la pathologie

En revanche, il ne faut pas hésiter à biopsier en cas de doute diagnostique (tableau I) ou de résistance au traitement, ou si l'on suspecte une transfor-

Caractéristiques cliniques du LSV	Diagnostics différentiels
<b>Pâleur</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Vitiligo</li> <li>● Lichénification</li> <li>● Néoplasie intraépithéliale (VIN) (différenciée ou HSIL)</li> <li>● Atrophie post-ménopausique</li> </ul>
<b>Pigmentation</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Mélanome</li> <li>● Toute autre cause de pigmentation post-inflammatoire ou post-traumatique</li> <li>● Mélanose idiopathique</li> </ul>
<b>Ecchymoses</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Angiomes</li> <li>● Traumatisme</li> </ul>
<b>Érosions, fissures</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Herpès</li> <li>● VIN (dVIN, HSIL), CE</li> <li>● Pemphigoïde des muqueuses</li> </ul>
<b>Remaniements anatomiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Atrophie post-ménopausique</li> <li>● Lichen plan érosif</li> <li>● Pemphigoïde des muqueuses</li> </ul>
<b>HSIL: High grade Squamous Intraepithelial Lesion (HPV).</b>	

Tableau I: Inspiré de Moyal-Barracco et al. [2].

## Revue générale

mation carcinomateuse. Par exemple, on biopsiera une zone hyperkératosique (leucoplasie) (**fig. 17**), une ulcération persistante (**fig. 18**), ou une pigmentation atypique (toute pigmentation sur LSV n'est pas post-inflammatoire et il ne faut pas méconnaître un mélanome [9]).

On biopsie aussi plus facilement les femmes jeunes qui connaîtront statistiquement plus souvent une rémission de la maladie pour avoir une preuve de leur antécédent dans leur dossier médical.

Histologiquement, on retrouve dans le lichen scléreux un épiderme aminci et atrophique avec une couche compacte



**Fig. 17 :** leucoplasie sur LSV (Histologie: VIN différenciée).



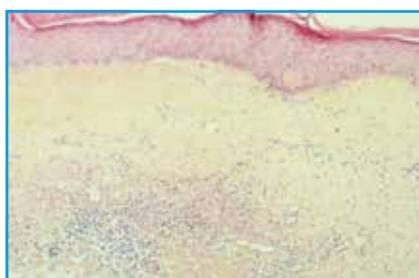
**Fig. 18 :** ulcération péri anale persistante chez une patiente avec LSV ancien, sévère, aggravé par la macération (incontinence urinaire). Histologie bénigne.

## POINTS FORTS

- Le lichen scléreux vulvaire (LSV) est une dermatose inflammatoire chronique classiquement prurigineuse, cependant dans 10 à 20 % des cas il est parfaitement asymptomatique.
- Il touche préférentiellement la femme ménopausée, mais peut survenir à tout âge, avec un pic chez la petite fille.
- Cliniquement la triade typique comporte des modifications de couleur (un aspect blanc nacré, des hémorragies sous-épithéliales, parfois une pigmentation post-inflammatoire), des remaniements architecturaux, et des changements de texture (peau plus fine et fragile).
- Le traitement est stéréotypé (application au long cours de dermocorticoïdes très forts avec un traitement d'attaque quotidien puis un traitement d'entretien proactif) et aucune nouvelle technique n'a fait, pour le moment, la preuve de son efficacité.
- Des études récentes montrent l'intérêt d'un traitement prolongé, d'une part pour limiter le risque de cancérisation et d'autre part atténuer l'évolution cicatricielle.

d'orthohyperkératose, souvent une vacuolisation de la basale, et surtout une bande fibrohyaline dans le derme super-

ficiel avec un infiltrat lymphocytaire en bande sous-jacent (**fig. 19 et 20**).



**Fig. 19 :** Bande de collagène hyalinisé sous épithéliale associée à une destruction des fibres élastiques (coloration à l'orcéine).



**Fig. 20 :** Infiltrat inflammatoire à dominante lymphocytaire sous-jacent.

### LSV pédiatrique

Chez la petite fille (**fig. 21**), les petites lèvres ne sont pas encore développées. Les signes d'alerte spécifiques à cet âge sont souvent, en dehors du prurit, une constipation opiniâtre ou une dysurie. Le diagnostic différentiel de maltraitance peut être évoqué avec grande prudence devant des ecchymoses. La place de la biopsie est inexistante.

### Évolution et pronostic

L'évolution est chronique avec classiquement des périodes de rémission et de récurrences. Une étude sur 84 patientes a montré un risque de rechute après arrêt des DC de 50 % à 16 mois et de 84 % à 4 ans [10]. Plus la maladie commence tard et moins il y a de chances de rémission (aucune si début après 70 ans dans cette étude).



Fig. 21 : LSV pédiatrique.

Nos patientes sont toujours très inquiètes du risque de cancer. Le risque de développer une VIN différenciée (fig. 22) et/ou un CE (fig. 23), chez les patientes non traitées est estimé à environ 5 % [11],



Fig. 22 : LSV ancien, antécédent de CE. La plaque leucoplasique périnéale correspond à une VIN différenciée, la zone ulcérée au-dessus à un CE micro-invasif.



Fig. 23 : CE invasif de la lèvre gauche chez une patiente avec LSV ancien et mauvaise observance thérapeutique.

mais diminue nettement en cas de traitement bien conduit (sans doute inférieur à 2 %).

### ■ Retentissement psychologique

L'impact du LSV sur la qualité de vie est indéniable [12], avec un surrisque démontré d'anxiété (OR : 2,50 ; IC95 % : 2,10-2,97 ; P < 0,001) et de dépression (OR : 2,16 ; IC95 % : 1,82-2,57 ; P < 0,001) par rapport à des cas contrôle indemnes de LSV en analyse multivariée [13].

### ■ Traitement

>>> Le traitement repose en première intention sur l'application de dermocorticoïdes (DC) forts à très forts

L'usage en France est d'utiliser du propionate de clobétasol, mais les pomades sont parfois mieux tolérées.

On a prescrit pendant longtemps des schémas d'application un peu complexes avec une décroissance très progressive. Aujourd'hui on propose le plus souvent en traitement d'attaque une application quotidienne pendant 1 à 3 mois selon la sévérité des signes cliniques, puis en entretien une application deux ou trois fois par semaine pendant au moins plusieurs mois/années. L'éducation thérapeutique est primordiale, si possible avec un miroir. La plu-

part des échecs thérapeutiques sont dus à une méthode d'application erronée des DC, et/ou une corticophobie [14].

Il n'y a pas de véritable consensus sur la durée d'application en dose d'entretien. Cependant, il est désormais démontré que le maintien au long cours d'une application de dermocorticoïdes une à deux fois par semaine permet de diminuer le risque de survenue d'un CE [15]. De même, ce traitement d'entretien est lié à une diminution des récurrences de CE chez les patientes souffrant de LSV [16]. Ainsi, de plus en plus d'experts recommandent un traitement proactif prolongé [17], comme on fait désormais communément, par exemple, dans la dermatite atopique sévère.

Chez la petite fille, chez qui il est recommandé d'utiliser les DC selon le même protocole, il est démontré qu'il y a plus d'anomalies architecturales irréversibles lorsque la compliance est mauvaise [18].

Les mesures associées aux DC sont si besoin : émollients à volonté, lubrifiants pour les rapports sexuels, ajout d'un œstrogénique local si sécheresse vaginale et en l'absence de contre-indication. La prise en charge d'une potentielle incontinence urinaire associée est indispensable, car c'est un facteur reconnu d'aggravation des lésions de lichen. Le suivi est à vie et s'appuie, si possible, sur des photographies.

### >>> Autres traitements topiques

Les recommandations européennes [19] proposent, en deuxième intention, l'application de tacrolimus topique, contrairement aux recommandations anglaises qui estiment qu'il n'y a pas suffisamment de preuves [20]. Dans notre expérience, il est très rarement utilisé.

Les injections intralésionnelles de triamcinolone (10-20 mg), par exemple sur des lésions hyperkératosiques pour lesquelles une biopsie a éliminé une dysplasie ou *a fortiori* un CE, sont éga-

## Revue générale

lement proposées par ces deux recommandations, mais le sont très rarement en pratique.

Les rétinoïdes topiques ne sont pas recommandés, et la testostérone topique, utilisée dans les années 80, est désormais formellement contre-indiquée en raison de ses importants effets secondaires.

### >>> Traitements alternatifs

De nouvelles techniques prétendues “innovantes” et “efficaces” selon de très courtes séries/études comportant de sérieux biais méthodologiques, n’ont pas fait la preuve de leur efficacité. Aucune n’est officiellement recommandée et elles ne remplacent en aucun cas le traitement à base de corticoïdes. Il s’agit des lasers CO<sub>2</sub> et Yag, de la photothérapie dynamique, des injections de PRP (Plasma riche en plaquettes).

La place des traitements systémiques est très limitée et mal codifiée. Les rétinoïdes seraient les plus prescrits, mais le méthotrexate probablement le plus efficace des systémiques utilisés en pratique ; les deux sont prescrits hors AMM [21].

### >>> Place de la chirurgie

Elle est limitée en dehors des considérations carcinologiques (pour rappel : ablation chirurgicale limitée systématique de toute lésion de dVIN prouvée histologiquement et chirurgie carcinologique si CE). On peut être amené à proposer une intervention chirurgicale pour lever une bride de la fourchette postérieure responsable de dyspareunies, ou lorsque la sténose de l’orifice vaginal est responsable d’une déviation du jet urinaire, voire rarement d’une impossibilité d’uriner (périnéoplastie). Le “désencapuchonnement” du clitoris n’apporte en règle générale pas d’amélioration fonc-

tionnelle, sauf en cas de pseudo-kyste smegmatique.

### BIBLIOGRAPHIE

1. DE LUCA DA, PAPPAS C, VOROBYEV A *et al.* Lichen sclerosus: The 2023 update. *Front Med (Lausanne)*. 2023;10:1106318.
2. MOYAL-BARRACCO M, WENDLING J. Vulvar dermatoses. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology*, 2014;28:946-958.
3. BOERO V, CAVALLI R, GAIA C *et al.* Pediatric vulvar lichen sclerosus: Does it resolve or does it persist after menarche? *Pediatric Dermatology*. 2023;40:472-475.
4. LUTZ V, FRANCÈS C, BESSIS D *et al.* High frequency of genital lichen sclerosus in a prospective series of 76 patients with morphea: toward a better understanding of the spectrum of morphea. *Arch Dermatol*, 2012;148:24-28.
5. SHERMAN V, MCPHERSON T, BALDO M *et al.* the high rate of familial lichen sclerosus suggests a genetic contribution: an observational cohort study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2010;24:1031-1034.
6. COOPER SM, ALI I, BALDO M *et al.* the association of lichen sclerosus and erosive lichen planus of the vulva with autoimmune disease: a case-control study. *Arch dermatol*. 2008;144:1432-1435.
7. OYAMA N, CHAN I, NEILL SM *et al.* antibodies to extracellular matrix protein 1 in lichen sclerosus. *Lancet*, 2003;362:118-123.
8. LY S. Prise en charge du lichen scléreux vulvaire de l’anus. *Annales de dermatologie et de vénérologie-fmc*, 2021; 20-24.
9. SIM SJY, DEAR K, MASTORAKI E *et al.* Genital lichen sclerosus and melanoma: a systematic review. *Skin Health Dis*, 2023;3:198.
10. RENAUD-VILMER C, CAVELIER-BALLOY B, PORCHER R *et al.* Vulvar lichen sclerosus: effect of long-term topical application of a potent steroid on the course of the disease. *Arch Dermatol*, 2004;140:709-712.
11. HALONEN P, JAKOBSSON M, HEIKINHEIMO O *et al.* Lichen sclerosus and risk of cancer. *Int J Cancer*, 2017;140:1998-2002.
12. ARNOLD S, FERNANDO S, REES S. Living with vulval lichen sclerosus: a qualitative interview study. *Br J Dermatol*, 2022;187:909-918.
13. FAN R, LEASURE A, MAISHA F *et al.* Depression and anxiety in patients with lichen sclerosus. *Jama Dermatol*, 2022;158:953-954.
14. DELPERO E, SRIHARAN A, SELK A. Steroid phobia in patients with vulvar lichen sclerosus. *J Low Genit Tract Dis*, 2023;27:286-290.
15. LEE A, BRADFORD J, FISCHER G. Long-term management of adult vulvar lichen sclerosus: a prospective cohort study of 507 women. *Jama Dermatol*, 2015;151:1061-1067.
16. CHIN S, SCURRY J, BRADFORD J *et al.* Association of topical corticosteroids with reduced vulvar squamous cell carcinoma recurrence in patients with vulvar lichen sclerosus. *Jama Dermatol*, 2020;156:813-814.
17. COOPER SM, MADNANI N, MARGESSON L. Reduced risk of squamous cell carcinoma with adequate treatment of vulvar lichen sclerosus. *Jama Dermatol*, 2015;151:1059-1060.
18. KHERLOPIAN A, FISCHER G. Does compliance to topical corticosteroid therapy reduce the risk of development of permanent vulvar structural abnormalities in pediatric vulvar lichen sclerosus? A retrospective cohort study. *Pediatr Dermatol*, 2022;39:22-30.
19. KIRTSCHIG G, KINBERGER M, KREUTER A *et al.* Euroguideline lichen sclerosus, 2023.
20. LEWIS F, TATNALL F, VELANGI S *et al.* British association of dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus. *Br J Dermatol*, 2018;178:839-853.
21. HARGIS A, NGO M, KRAUS C *et al.* Systemic therapy for lichen sclerosus: A systematic review. *J Low Genit Tract Dis*, 2024;28:84-90.

L’auteur a déclaré ne pas avoir de liens d’intérêt avec les données publiées dans cet article.