

DIU de Dermatologie Pédiatrique

Cours n°23-2

Pathologie vulvaire de l'enfant

Phryne COUTANT FOULC

Dermatologue, Nantes

Stéphanie ROULEAU

Pédiatre, CHU d'Angers

1. La consultation de dermatologie /gynécologie pédiatrique

1.1. L'entretien

Cette consultation n'est jamais anodine. Elle est souvent appréhendée par l'enfant et l'adolescente. Il est important de mettre la patiente en confiance, de s'assurer qu'elle comprend l'objet de la consultation. L'interrogatoire portera sur l'anamnèse, les antécédents personnels et familiaux et le cadre de vie de l'enfant.

Si l'examen de la petite fille doit être fait en présence de la maman, à partir de l'âge de 13 ans, il est le plus souvent souhaitable de la faire sortir après quelques minutes et d'installer une relation de confiance : ce qui se dit est confidentiel. Il faut rassurer l'enfant et l'adolescente. A la fin de la consultation il est indispensable de faire une restitution des conclusions à la patiente. On peut alors s'aider de planches anatomiques ou de dessins.

1.2. Technique de l'examen

Comme pour tout examen pédiatrique il devra comporter poids, taille et examen général.

Ne jamais déshabiller l'enfant complètement : lorsque l'on examine la vulve s'assurer que le haut du corps reste couvert.

La petite fille est installée en position dite « de la grenouille » : les plantes de pieds collées l'une à l'autre et les jambes pliées et écartées.



Apprécier le développement pubertaire (pilosité axillaire, développement des seins) et examen de la vulve :

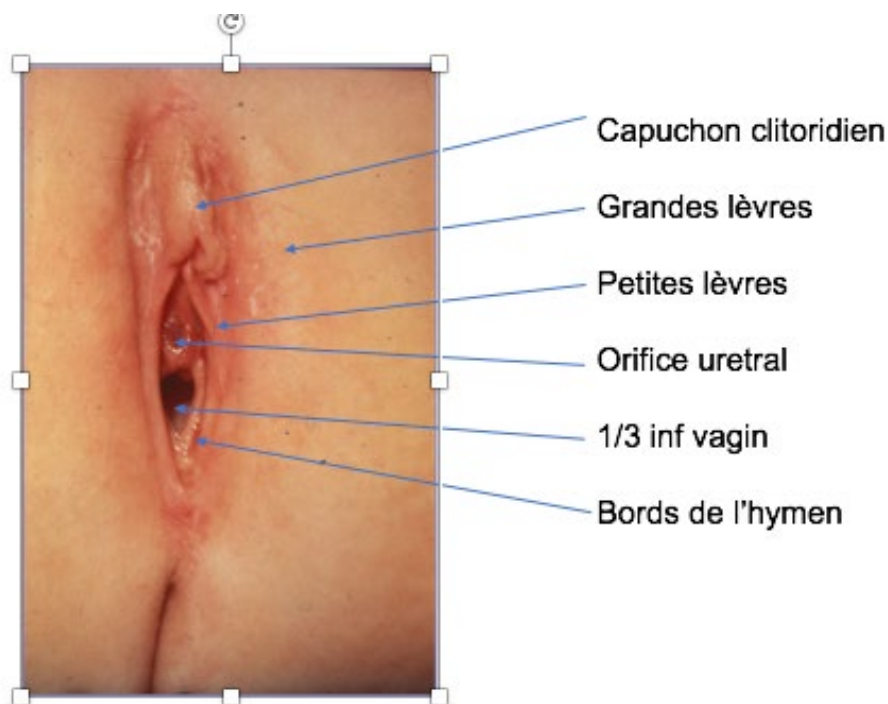
- écarter doucement les grandes lèvres : chacune est doucement pincée entre le pouce et l'index. Effectuer une traction douce latérale et vers le bas ou vers soi. Ne jamais effectuer de traction strictement latérale qui risquerait d'entraîner une lésion de la fourchette vulvaire. Si l'enfant est détendue et que l'on attend quelques instants, on peut le plus souvent voir l'hymen s'ouvrir spontanément et visualiser le 1/3 inférieur du vagin. Sinon on peut demander à la petite fille de tousser ou de pousser vers le bas.
- pour l'examen du clitoris, il est nécessaire de récliner le capuchon clitoridien afin de ne pas surestimer la taille du clitoris.
- l'hymen est la fine membrane qui borde l'orifice vaginal. Son aspect et sa taille varient en fonction des enfants et de l'âge. Les encoches hyménales sont physiologiques. Elles ne doivent pas être complètes et rejoindre le bord de l'orifice vaginal.
- le toucher rectal (TR) est en pratique rarement nécessaire. Il doit être réalisé à l'aide du Vème doigt chez l'enfant de moins de 6 ans. Le col utérin est palpé médian au bout du doigt, de la taille

d'une petite bille. Le TR peut permettre de ramener des sécrétions vaginales à la vulve et de palper un corps étranger.

1.3. La vulve normale

L'aspect varie en fonction du stade pubertaire :

- chez le nouveau-né, il existe une imprégnation oestrogénique d'origine maternelle. Présence de leucorrhées physiologiques voire de saignements pendant les 10 premiers jours. La vulve est souvent œdématiée : capuchon clitoridien, petites lèvres pouvant dépasser les grandes lèvres, voire protrusion hyménéale. Chez l'enfant prépubère, les petites lèvres sont peu développées et la muqueuse vulvaire est fragile, tandis qu'avec l'imprégnation oestrogénique, elles s'épaississent et se développent ; la vulve devient rose et sécrétante.
- la taille du clitoris varie peu en fonction de l'âge mais varie beaucoup en fonction des patientes. En moyenne la taille est inférieure à 1cm chez la petite fille, à 1,7 cm en prépuberté et 2 cm ensuite.



2. Pathologies vulvovaginales non infectieuses, non inflammatoires

2.1. Coalescence des petites lèvres

Il s'agit d'une pathologie acquise fréquente de la petite fille, le plus souvent découverte fortuitement par les parents ou lors de l'examen médical. Les petites lèvres sont accolées sur leur bord libre et l'aspect est celui d'une fine membrane translucide. La coalescence est toujours incomplète : il persiste toujours un petit orifice par lequel les urines peuvent s'écouler.

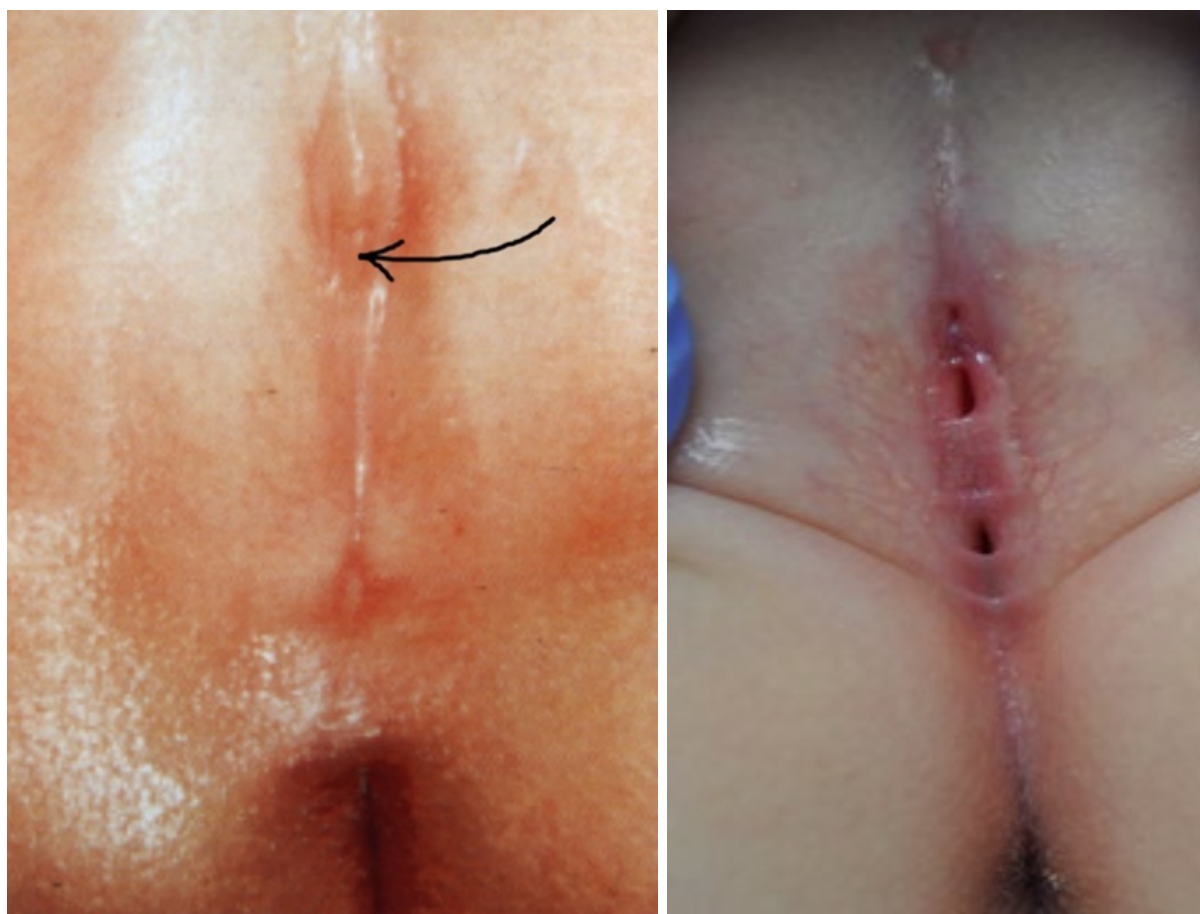


Photo 3 a et b : coalescence des petites lèvres

Aucun traitement n'est nécessaire. L'incision chirurgicale est à proscrire car elle est responsable de la « re coalescence » plus serrée encore.

Les crèmes à base d'œstrogènes préconisées il y a une dizaine d'années sont contre indiquées. Il faut rassurer les parents sur le caractère bénin de cette pathologie. **La coalescence s'ouvrira spontanément à la puberté sous l'influence des œstrogènes.**

2.2. Polypes de l'hymen

Fréquents, ils s'observent principalement chez le nouveau-né et sont développés aux dépens du bord libre de l'hymen. Ils peuvent prendre l'aspect d'une languette (frange hyménéale) de longueur variable.

L'exérèse chirurgicale n'est indiquée qu'en cas d'inflammation, de saignement, d'ulcération ou de doute diagnostique. Ils disparaissent le plus souvent spontanément avant la puberté.



Photo 4 : Polype de l'hymen

2.3. Prolapsus de l'uretère

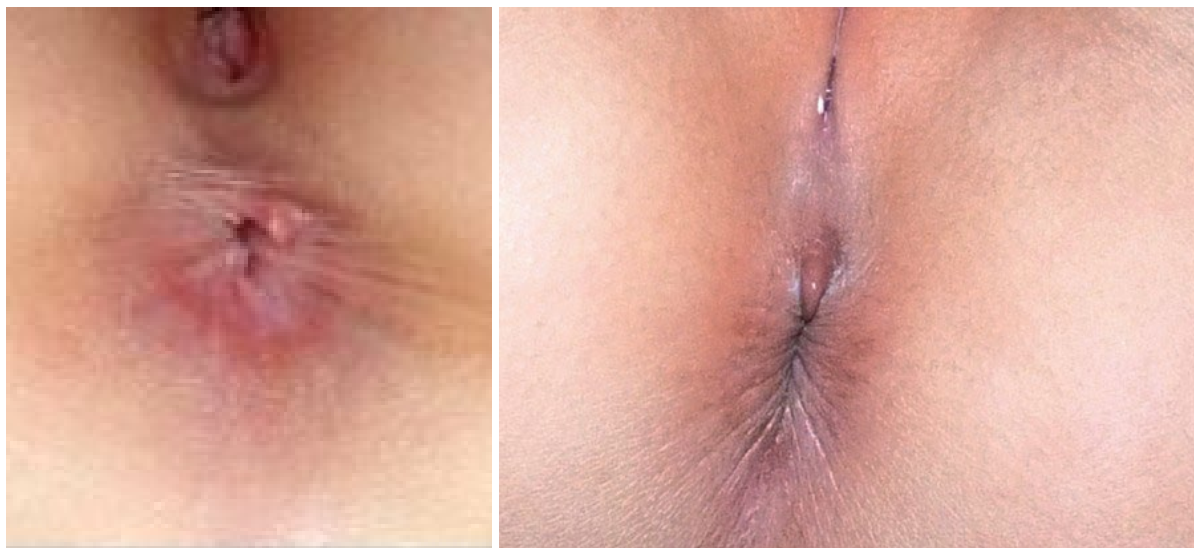
C'est une pathologie peu fréquente (1/3000), plus fréquente chez les petites filles noires. Elle correspond à une éversion de la muqueuse urétérale à travers le méat urétral : tuméfaction rougeâtre, circulaire, non réductible, douloureuse, saignant au contact, centrée par une dépression (urètre cathétérisable). Les examens paracliniques sont inutiles. Les soins locaux permettront de diminuer l'œdème, mais un avis spécialisé est nécessaire.



Photo 5 : prolapsus de l'urètre

2.4. Protrusion pyramidale

Il s'agit d'une pathologie rare : papule pyramidale rosée ferme non douloureuse de la partie antérieure de la marge anale. Plusieurs hypothèses physiopathologiques sont proposées : congénitale par faiblesse constitutionnelle de la paroi périnéale ou malformation du septum urogénital, fonctionnelle : secondaire à constipation... Cette dernière hypothèse est controversée... La protrusion pyramidale est parfois associée au lichen scléreux vulvaire. L'évolution est variable (régression 1/3 cas).



Hyo Sang Son, You Chan Kim. Ann Dermatol 2014

Nihal Bekkali Pan Afr Med J. 2014; 18: 224

Photos 6 a et b : protrusion pyramidale infantile

3. Les dermatoses vulvaires inflammatoires

3.1. Lichen scléreux vulvaire de l'enfant

Le lichen scléreux vulvaire est une dermatose inflammatoire chronique atteignant les femmes, le plus souvent après la ménopause. La prévalence est difficile à apprécier en raison de nombreux cas asymptomatiques ou plus souvent non diagnostiqués. **Les cas pédiatriques ne sont pas rares** (7 à 15% des lichens scléreux), la maladie débute souvent dans la petite enfance, largement avant la puberté (favorisé possiblement par un taux d'œstrogènes bas).

Le terme de **lichen scléreux vulvaire** est à préférer à l'ancien terme de kraurosis vulvaire et également à celui de lichen scléro atrophique en raison de fréquentes formes non atrophiques.

L'étiologie est inconnue. On retrouve la notion d'auto immunité, la liaison à certain groupes HLA de classe II, l'association au syndrome de Turner (en raison d'un taux bas d'œstrogènes). Le rôle de *Borrelia burgdorferi* dans le déclenchement de la maladie est très controversé. Il faut noter que les formes familiales sont de 12%.

La **symptomatologie** est identique à celle de la femme adulte avec quelques particularités. Le signe fonctionnel le plus fréquent est le **prurit**, les sensations de brûlures étant beaucoup plus rares chez l'enfant. Il faut évoquer le diagnostic devant une **constipation opiniâtre de l'enfant**. En effet l'aspect clinique associe volontiers un aspect blanc nacré typique (atteinte des grandes lèvres et du périnée) avec des fissures de la fourchette vulvo-vaginale et de la marge anale.



Photo 8 : Lichen scléreux avec suffusions hémorragiques

Chez l'enfant, les formes avec suffusions hémorragiques sous-muqueuses sont plus fréquentes que chez l'adulte, amenant souvent les praticiens à évoquer à tort un diagnostic d'abus sexuel. On notera dès à présent qu'en faveur du diagnostic d'abus sexuel, outre un éventuel contexte, on retrouvera un échec du traitement par dermocorticoïdes, l'association à des IST ou l'association à d'autres signes d'abus sexuel.



Photo 9 : Coups d'ongles par grattage sur un lichen scléreux (aspect blanc nacré)

Chez l'enfant les deux **diagnostics différentiels** du lichen scléreux vulvaire, sont les abus sexuels dans les formes avec hémorragies sous muqueuses, et la coalescence des petites lèvres. Le vitiligo de l'enfant peut aussi être un diagnostic différentiel mais l'absence de prurit dans le vitiligo est un élément d'orientation.

Sur le plan thérapeutique, les dermocorticoïdes sont le traitement de première intention du lichen scléreux. On débutera souvent par des dermocorticoïdes d'activité très forte (clobetasol). Ils doivent être appliqués quotidiennement pendant une durée d'environ un mois puis en décroissance progressive jusqu'à une application hebdomadaire qu'il est souvent nécessaire de maintenir pour contrôler la maladie. Il est nécessaire de montrer aux parents où appliquer exactement le dermocorticoïde qui ne doit en aucun cas être mis sur la peau pileuse kératinisée (seule la muqueuse est capable de résister à l'atrophie cortico-induite par les dermocorticoïdes forts). Chez les jeunes filles prépubères ou pubères, comme chez la femme en âge de procréer, les œstrogènes, associés aux dermocorticoïdes, favorisent les surinfections candidosiques qu'il va falloir prévenir par soit une prise mensuelle de fluconazole soit l'application hebdomadaire d'un topique antifongique.

Les immunomodulateurs topiques (tacrolimus ou pimecrolimus) peuvent également être prescrits. Les androgènes ou œstrogènes topiques ne sont plus prescrits dans le lichen de l'enfant.

L'objectif des traitements est de réduire la symptomatologie prurigineuse et d'apporter confort à l'enfant, mais aussi de limiter les séquelles atrophiques et rétractiles évolutives.

L'évolution se fait soit de manière chronique, soit par poussées (le diagnostic est alors moins souvent fait dans la petite enfance, les crises prurigineuses étant attribuées à tort à une candidose ou une dermatite irritative). La progression de la maladie, en l'absence de traitement, se fait par l'extension des zones blanches et la progression de la rétraction scléreuse notamment l'absence de développement des petites lèvres à la puberté.

L'arrêt des poussées à la puberté est incertain.



Photo 10 (a et b) : LSV à 5 ans (a).



La même patiente à 18 ans (b)

Il est primordial de rassurer les parents sur l'absence de retentissement ultérieur sur la sexualité, la fertilité et la possibilité de mener à terme une grossesse. Sachant que le risque de transformation des lichens scléreux en carcinome spinocellulaire n'apparaît qu'à un âge très avancé, il n'est probablement pas nécessaire de l'aborder car source d'anxiété majeure chez les parents.

3.2. Le psoriasis vulvaire et anal.

Le psoriasis vulvo anal prend un aspect de **psoriasis inversé des plis**, il est suintant et érythémateux plutôt que squameux. Les lésions sont bien limitées, atteignant les grandes lèvres, la fourchette, le périnée, la marge anale et souvent le pli inter fessier. Il commence souvent tôt sous la forme de napkin psoriasis et il est très souvent associé à une atteinte du cuir chevelu sous la forme « de croutes de lait ».

Sa prévalence est estimée à 1 % des enfants. On recherchera bien entendu des antécédents familiaux et l'existence de facteurs irritatifs favorisants.



Photo 11 : Psoriasis ; noter les bords bien limités et l'atteinte des zones convexes

La prise en charge est, comme chez l'adulte, difficile et capricieuse ; elle nécessite des soins d'hygiène doux, l'application d'émollient plutôt de type pommade ou de pâtes à l'eau de type cuivre zinc. L'application d'un dermocorticoïde d'activité modérée est rarement nécessaire chez l'enfant, le plus souvent ceux d'activité faible suffisent.

3.3. La dermite irritative

Elle est bien plus fréquente que le psoriasis.

On en retrouve deux formes distinctes :

- **La forme du nourrisson ayant des couches**, se manifeste par une dermite mal limitée du siège atteignant les grandes lèvres, le pubis et les fesses (Cf cours 25-3 : « Dermite du siège »). C'est la fameuse dermite en W, qui affecte surtout sur les zones convexes et épargne le fond des plis. Le prurit est souvent présent, bien que pas toujours exprimable par le nourrisson. Les lésions très aiguës peuvent parfois devenir vésiculeuses puis érosives.



Photo 12 (a et b) Dermite irritative en W ; Ulcération et lichénification sur dermite irritative

La lichénification est une complication fréquente de ce prurit.

On recherchera des surinfections à staphylocoque ou à Candida (on notera d'ores et déjà que la candidose est très rare chez l'enfant jusqu'à la puberté).

Sa fréquence a nettement baissé depuis l'amélioration du pouvoir absorbant des couches. Elle est favorisée par la macération due au contact prolongé avec les urines et les selles, et par l'utilisation de lingettes et de lotions nettoyantes irritantes et/ou parfumées

Le traitement de ces dermatites irritatives consiste surtout à mettre les fesses à l'air, utiliser des couches très absorbantes, changer fréquemment l'enfant, bannir les lingettes et les produits irritants et parfumés. En cas de poussées sévères, on appliquera des pâtes à l'eau cuivre zinc, on évitera les antifongiques topiques souvent responsables d'une aggravation par facteur irritatif. L'application de dermocorticoïdes en cure courte est parfois nécessaire.

- **La forme de la petite fille ayant atteint l'âge de la propreté** est vécue avec beaucoup d'anxiété par les parents car souvent source de diagnostics erronés allant du lichen à la candidose en passant par les oxyures.

La symptomatologie est toujours la même : la fillette se plaint de prurit et se gratte la vulve, mettant souvent les parents mal à l'aise. Il existe un érythème fluctuant des grandes lèvres et une inflammation de l'introït. La lichénification des grandes lèvres secondaire au grattage est fréquente. L'inflammation de l'introït est souvent responsable de leucorrhées jaunes-vertes qui amènent à une escalade thérapeutique de traitement anti bactériens et de restauration de la flore avec la prescription d'ovules. **La prescription d'ovule chez l'enfant ne devrait pas exister**, leur mise en place est vécue par l'enfant comme par le parent comme extrêmement traumatisante.

Les facteurs favorisants fréquemment retrouvés sont une mauvaise hygiène (douche non surveillée) avec un rinçage insuffisant, l'utilisation de savon irritant, de bain moussant, de lingettes, l'essuyage inversé (de l'arrière vers l'avant). Le diagnostic le plus souvent évoqué devant ce tableau étant celui de candidose, l'enfant est traité à maintes reprises avec des topiques antifongiques qui par leur caractère irritant font perdurer la symptomatologie. Les sujets atopiques sont plus facilement sujet aux dermites irritatives.

La prise en charge thérapeutique est la lutte acharnée contre les facteurs favorisants, l'utilisation d'huile de douche pour la toilette avec rinçage soigneux, application de pâte à l'eau. Les dermocorticoïdes d'activité faible peuvent être prescrits en cure courte.

4. Pathologie vulvovaginale infectieuse non virale

Il s'agit d'un motif fréquent de consultation de la petite fille. Elle est favorisée par les conditions locales : proximité de l'anus, absence de protection par les grandes lèvres ou la pilosité, absence d'oestrogénisation (muqueuse fine et fragile), pH alcalin. Une hygiène inadaptée, un surpoids sont également des facteurs favorisants. L'existence d'un prurit anal à prédominance nocturne doit faire évoquer une oxyurose.

4.1. • Vulvite simple

Erythème parfois suintant vulvaire et péri vulvaire. La lumière vaginale est libre de toute sécrétion. Le plus souvent il s'agit d'une situation bénigne et il faut avant tout rassurer sur le caractère localisé de l'infection (souvent sujet d'inquiétude majeur) et mentionner la forte probabilité de récurrences jusqu'à la puberté. Il faut prendre le temps de donner des conseils d'hygiène locale : toilette intime avec la main, savon doux à PH neutre, position pour la miction, essuyage, et traiter une éventuelle oxyurose.

4.2. • Vulvite réfractaire

Parfois la situation est moins simple et les consultations se répètent. Il peut s'agir d'une mauvaise prise en charge initiale (explications mal comprises ou non appliquées). En cas de vulvite réfractaire il est nécessaire d'évoquer une autre étiologie :

- - vulvite spécifique, staphylococcique ou streptococcique

Vulve très érythémateuse, aspect violacé, parfois piqueté, lésions un peu à distance. Le prélèvement est alors nécessaire et orientera l'antibiothérapie per os d'au moins 3 semaines. Très rarement il s'agit d'une mycose.

- - localisation vulvaire d'une dermatose (lichen vulvaire, psoriasis)

À ne pas confondre avec une vulvite lichénifiée (secondaire au grattage ou aux produits d'hygiène locale), ou des lésions en rapport avec une masturbation.

4.3. • Vaginite isolée et vulvovaginite

Beaucoup plus rare elle sont caractérisées par la présence de leucorrhées parfois striées de sang dans la lumière vaginale que l'on peut extérioriser afin d'effectuer un prélèvement en demandant à l'enfant de pousser ou de tousser.

- vaginites aspécifiques

Elles représentent la majorité des situations et sont, tout comme les vulvites, favorisées par les conditions d'hygiène locale ;

- vaginites spécifiques

Dans plus de la moitié des cas il s'agit d'une infection à *Streptocoque* beta hémolytique favorisée par l'absence de flore de Doderlein chez l'enfant prépubère. Peuvent aussi se rencontrer *Haemophilus influenzae*, staphylocoque doré ainsi que des germes d'origine digestive. Alors que la présence de *Neisseria gonorrhoeae* ou d'un *Trichomonas vaginalis* peut se faire par voie manuportée, la constatation d'un *Chlamydiae trachomatis*, germe intracellulaire doit faire suspecter un abus sexuel. Les vulvovaginites mycosiques sont exceptionnelles.

- traitement

Outre les conseils d'hygiène, le traitement devra porter sur des soins locaux (savon doux, antiseptie locale) et une antibiothérapie par voie générale durant 3 semaines : amoxicilline en première intention adaptée en fonction de l'antibiogramme. L'administration intravaginale d'un antiseptique est proscrite car traumatisante.

4.4. Cas particulier du corps étranger

La présence de leucorrhées abondantes, très malodorantes récidivant quelques jours après l'arrêt de l'antibiothérapie est fortement évocatrice. Parfois celui-ci (objet, débris de papier, coton) peut être aperçu dans la lumière vaginale. Les examens complémentaires (ASP, IRM, échographie) sont peu contributifs au diagnostic. La vaginoscopie permet de visualiser et de procéder à l'ablation du corps étranger

5. Pathologies vulvovaginales infectieuses virales

5.1. Condylomes vulvaires

En rapport avec à une **infection à Human Papilloma Virus (HPV)**, ils peuvent être acuminés (lésions bourgeonnantes), papuleux ou plans. Le délai de contamination est très variable (en moyenne 3 mois mais il existe d'importantes variations interindividuelles). Le mode de transmission est difficile à mettre en évidence mais primordial pour ne pas méconnaître un abus sexuel.



Photo 13 : condylomes ano-génitaux

- Hétérocontamination

- Périnatale : ante- et post-natal. Il s'agit du mode de contamination le plus fréquent avant l'âge de 3 ans, (10 à 20% femmes enceintes porteuses HPV, infraclinique), une période de latence est décrite jusqu'à 5 ans. Une atteinte ORL peut être associée.

- Autres : par le linge, les verrues ou par voie sexuelle... Il faut systématiquement y penser surtout chez l'enfant de plus de 4-5 ans. La place du génotypage dans l'évaluation de l'abus sexuel est controversée. Une approche multidisciplinaire est nécessaire dans ces situations.

- **Autocontamination**

Fréquemment, après l'âge de 2 ans, il peut s'agir d'une autocontamination par des verrues dans 20% des cas

- **Traitement**

- l'évolution peut être spontanément favorable en quelques mois.

- **podophyllotoxine** (antimitotique et cytolytique) : entraîne la nécrose des condylomes : 1 application matin et soir pendant 3 jours pendant 4 semaines

- **imiquimod** (immunomodulateur) : induit la sécrétion locale d'interféron de type 1. 1 appl par jour, 3 j non consécutifs par semaine durant 16 semaines. L'efficacité est comparable à celle des traitements physiques mais les récurrences sont moins fréquentes.

- **traitement physique local** (cryothérapie, volatilisation au laser CO2 et électrocoagulation) : doit rester réservé aux lésions isolées ou peu nombreuses en raison de la douleur occasionnée et du risque de récurrence.

5.2. Herpès vulvaire

Classiquement l'HSV 2 est le plus souvent responsable de lésions génitales alors que le HSV1 est le plus souvent de localisation orale ou périorale. En réalité HSV1 peut être responsable de lésions génitales et inversement. L'infection génitale par HSV 1 est plus fréquente chez l'enfant. La transmission indirecte est fréquente et il ne faut pas évoquer systématiquement un abus sexuel. Il peut être nécessaire de rassurer et dédramatiser.

Chez l'adolescent, l'infection est fréquente et méconnue de la patiente.

La primo infection est presque toujours asymptomatique. Il s'agit d'érosions polycycliques confluentes.



Photo 14 : herpès vulvaires

Attention chez le sujet atopique ++

- **Traitement**

Seul l'aciclovir a l'AMM chez l'enfant de moins de 12 ans. Lorsqu'il est utilisé chez l'enfant de moins de 6 ans la suspension buvable est à privilégier.

- Chez l'enfant de plus de 2 ans la posologie est identique à celle de l'adulte.
- Chez l'enfant de moins de 2 ans elle est adaptée à la surface corporelle 250 mg/m² toutes les 8 heures.

Primo infection :

- valaciclovir : 500 mg par voie orale x 2/j pendant 10j
- aciclovir : 200 mg par voie orale x 5/j pendant 7 à 10j

Récurrences

- valaciclovir : 500 mg par voie orale x 2/j pendant 5j
- aciclovir : 200 mg par voie orale x 5/j pendant 5 j

Le traitement local n'a pas fait la preuve de son efficacité.

5.3. Molluscum contagiosum

Il s'agit d'une infection à Poxvirus. Les lésions sont en général dispersées sur le tégument. En cas de localisation exclusive sur le périnée le diagnostic différentiel avec le condylome est parfois difficile, mais il s'agit, à la différence de ce dernier, de papules ombiliquées.

La régression spontanée est obtenue dans la majorité des cas en 8 mois.

Le traitement local par **imiquimod** est efficace mais irritant et n'a pas l'AMM.



Photo 15 : Molluscum contagiosum (aspect ombiliqué typique)

6. Les localisations vulvaires d'autres dermatoses générales

6.1. Eczéma atopique et de contact

La localisation vulvaire de l'eczéma atopique est rare mais possible chez l'enfant comme chez l'adulte. Par contre on rencontre plus souvent des eczémas de contact liés à l'utilisation de lingettes ou lotions nettoyantes (conservateur ou parfum) ou à un constituant des couches. On retrouve parfois un eczéma de contact aux élastiques de couches.

La prise en charge consiste principalement à supprimer l'allergène de contact. Une courte cure de dermocorticoïde d'activité modérée peut être nécessaire pour éradiquer la poussée.

6.2. Histiocytose langerhansienne

La localisation vulvaire de l'histiocytose langerhansienne n'est pas rare. Elle ne diffère pas des autres localisations tant dans le diagnostic que le pronostic ou le traitement.

L'atteinte des plis étant fréquente chez le nourrisson, il faut savoir y penser. Pour confirmer le diagnostic, on recherchera cliniquement une atteinte de la lisière du cuir chevelu ou de la région rétro auriculaire.

En cas de localisation isolée, la biopsie devient nécessaire pour rechercher l'infiltrat histiocytaire CD1a.

Le bilan d'extension à la recherche de lésions médullaires, osseuses, hépatiques, spléniques, pulmonaires est nécessaire. Le traitement en dépendra.



Photo 16 : Histiocytose langerhansienne, localisation vulvo anale

6.3. Acrodermatite entéropathique

C'est une dermatose de transmission génétique par défaut d'absorption intestinale du zinc. Elle se manifeste en premier lieu par des lésions desquamatives du siège et de la zone périorale. Cette dermatose apparaît précocement. Le diagnostic se fait sur le dosage du zinc plasmatique mais aussi sur la disparition très rapide des signes cliniques dès la supplémentation en zinc.

7. Lésions dermatologiques à localisation vulvaire

7.1. Les naevus et hamartomes vulvaires

Les naevus mélanocytaires, congénitaux ou acquis peuvent être localisés à la vulve.

Les hamartomes vulvaires ne sont pas différents des autres localisations cutanées. La seule particularité est le diagnostic différentiel entre le naevus verruqueux et des localisations d'HPV.

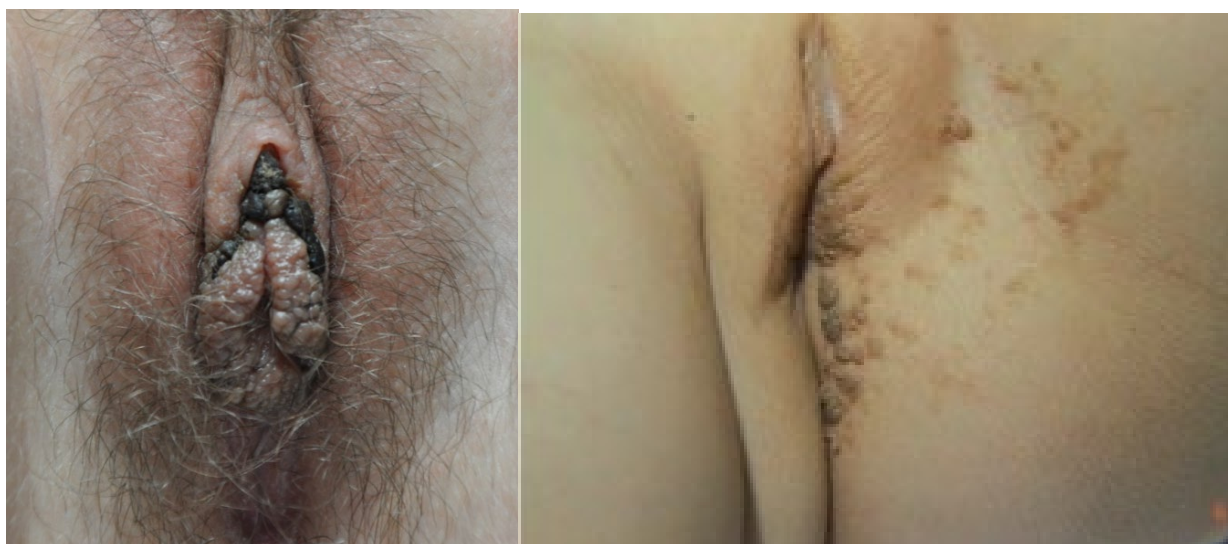


Photo 17(a et b) hamartome verruqueux (a) ; naevus verruqueux linéaire (b)

7.2. Les hémangiomes du siège

De la même manière les hémangiomes du siège ne sont pas différents des hémangiomes des autres localisations. Les couches favorisent les formes ulcérées, nécessitant la mise sous propranolol pour accélérer la régression.

Dans les cas d'hémangiomes de grande taille on recherchera une atteinte vaginale ou rectale.

Le PELVIS ou SACRAL syndrome associe un hémangiome segmentaire de la région des langes avec une dysraphie et des anomalies génito-urinaires et la région anale (Cf cours 4).



Photo 18 : Hémangiome ulcéré du siège

8. La pathologie vulvaire de la jeune fille

On mettra à part la pathologie vulvaire de la jeune fille qui peut se rapprocher de celle de la femme de par oestrogenisation de la muqueuse et de la baisse du pH vaginal.

8.1. Les candidoses vulvaires

La candidose vulvo vaginale de l'enfant n'existe pas. C'est probablement une des choses les plus importantes à retenir de ce cours.

La prolifération du *Candida* ne peut se faire qu'en milieu acide : le pH vaginal ne commence à baisser que sous l'effet de la sécrétion d'œstrogènes qui permettent la croissance des lactobacilles qui sécrètent de l'acide lactique.

Cependant, il faut envisager le diagnostic de candidose vulvaire dans les rares cas suivants (bien que beaucoup moins fréquente que chez l'adulte dans les mêmes conditions) :

- antibiothérapie prolongée
- immunodéficience
- surinfection de dermite irritative

Chez le jeune fille prépubère ou pubère, on décrit des candidoses vulvaires et ou vaginales.

Le **prurit** est le signe fonctionnel le plus fréquemment décrit.

L'examen clinique met en évidence un érythème émiété mal limité des petites lèvres, du périnée allant souvent jusqu'à la marge anale. Il peut exister des fissures des sillons interlabiaux.



Photo 19 : Candidose aiguë, contours émiétés, débord vers l'anus et lésions érosives de grattage

Le traitement des formes vulvaires est identique à celui de la candidose vulvaire de l'adulte : anti fongique topique en se méfiant de leur caractère irritant sur dermatose pré existante. Le traitement par voie orale par fluconazole est souvent préférable. La posologie varie en fonction du poids mais le plus souvent 50 mg /jour pendant 7 jours.

On n'oubliera pas, chez une jeune fille pré pubère ou pubère traitée par dermocorticoïdes de manière prolongée, comme dans le cas d'un lichen par exemple, la possibilité d'une surinfection candidosique, qu'il faudra prévenir par du fluconazole 150 mg /mois.

8.2. L'ulcère aigu de Lipschutz

C'est une pathologie infectieuse liée au **virus d'Epstein Barr**. Elle survient tardivement dans la puberté.

Cliniquement, le début est brutal, parfois dans un contexte fébrile avec altération de l'état général, avec apparition d'une lésion ulcéro-nécrotique à fond fibrineux, siégeant sur le vestibule, souvent en miroir. Cette lésion a la particularité d'être extrêmement douloureuse. En outre elle est source d'angoisse pour la jeune patiente.

Biologiquement il existe souvent un syndrome inflammatoire important. La sérologie EBV (anticorps anti EA, anti VCA et anti EBNA) et la PCR EBV sur la lésion et plasmatique permettent de conforter le diagnostic. Il convient d'éliminer les autres causes d'ulcérations aiguës de la vulve notamment les IST (herpes, syphilis principalement). L'évolution permet de faire le diagnostic différentiel avec une aphtose et une maladie de Behcet.

Le traitement est avant tout antalgique (antalgiques par voie orale, anesthésiants locaux). On y associe parfois une corticothérapie orale à

0,5 mg/kg/jour pendant 8 jours. La disparition est spontanée en quelques semaines.

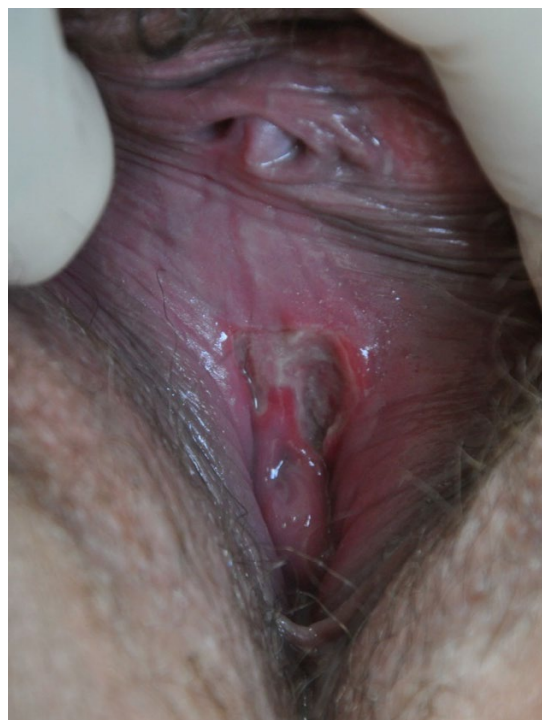


Photo 20 : ulcère aigu de la vulve de Lipschutz

8.3. La vulvodynie

Les douleurs *sine materia* de la vulve sont très rares chez l'enfant, mais elles peuvent faire suite à une dermatose chronique ayant entraîné une focalisation parentale. La prise en charge sera uniquement psychologique.

Plus tard chez la jeune fille, on pourra diagnostiquer une vestibulodynie primitive de contact se traduisant par une douleur du vestibule au moindre contact : les tampons initialement, puis l'examen gynécologique et enfin les rapports avec pénétration. La cause première de ces vestibulodynies est une appréhension de la sexualité souvent consécutive à une absence de discussion autour de la sexualité et de son devenir de femme, avec la maman. La prise en charge est longue et difficile, elle se poursuit le plus souvent tard à l'âge adulte, elle est passée par une dédramatisation de la sexualité avec une prise en charge pluridisciplinaire (sage-femme, médecin et psychothérapeute).

Bibliographie

- Lana X Tong. Pediatric Lichen sclerosus. *Pediatr Dermatol* 2015 ; 32 : 593-599
- L Dehen, C Vilmer. Lichen sclereux vulvaire chez la petite fille. *Ann Dermatol Venerol* 2001 : 128 : 689-90
- Gayle O Fisher. Vulval disease in pre pubertal girls. *Australian J Dermatol* 2001 ; 42 : 225-236
- Gayle Fisher. Chronic vulvitis in prepubertal Girls. *Australian J Dermatol* 2010; 51 : 118-123
- Gayle Fisher. Childhood lichen sclerosus. *Pediatr Dermatol* 2013; 30 : 444-450
- L Rimoin. Female specific pruritus from childhood to post menopause. *Dermatol Therapy* 2013; 26 : 157-67
- L Lagier. Les dermites du siège du nourrisson. *Ann Dermatol Venereol* 2015 : 142 : 54-61
- M Loveless. Vulvovaginitis – presentation of more common problems in pediatric and adolescent gynecology. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2018 Apr;48:14-27.