

LICHEN SCLÉREUX sur les organes génitaux externes des enfants – une maladie chronique de la peau souvent méconnue

Traduction de l'allemand par l'Association Lichen Scléreux, juin 2019 (AB-GP)



Bettina FISCHER

Membre du Comité
Association Lichen Scléreux
CH-4310 Rheinfelden
office@lichensclerosus.ch
www.lichensclereux.ch
www.lichensclereux.fr



Prof. Andreas GÜNTHERT

Médecin spécialiste en gynécologie et
obstétrique, spécialisé en gynécologie
opératoire et gynécologie oncologique
gyn-zentrum ag
CH-6006 Luzern,
Haldenstraße 11
info@gyn-zentrum.ch
www.gyn-zentrum.ch



Le lichen scléreux (LS) est une maladie inflammatoire chronique qui appartient probablement à la classe des maladies auto-immunes. Cette maladie de la peau touche principalement les femmes adultes, mais aussi les filles, les hommes et les garçons. Elle est souvent confondue avec la dermatite fessière ou les infections fongiques chez les jeunes enfants. Le lichen scléreux détruit le tissu conjonctif élastique et en l'absence de traitement entraîne des modifications anatomiques de la peau. Avec un diagnostic précoce et un traitement adéquat soit avec des corticostéroïdes très puissants appliqués localement ou soit en deuxième choix, avec un antagoniste de la calcineurine la progression de la maladie peut être arrêtée ou au moins retardée chez les filles. Chez les garçons, le lichen scléreux est généralement associé au phimosis acquis, une circoncision complète peut généralement guérir la maladie. Un diagnostic précoce et un traitement adéquat et constant sont essentiels pour maintenir la qualité de vie des deux sexes.

Causes et Diagnostic

Les causes exactes du lichen scléreux ne sont pas connues. Une combinaison de facteurs d'origine probablement auto-immune, génétique et hormonale est envisagée. Une barrière cutanée affaiblie (névrodermite, etc.) semble favoriser l'apparition de la maladie (Becker 2013). Au cours de la maladie, des médiateurs de l'inflammation (lymphocytes T) avec implication des vaisseaux sanguins sont produits. Le diagnostic précoce est très difficile ; il n'existe pas de test sanguin et un examen par biopsie au stade précoce de la maladie n'apporte aucune clarté (Regauer et al. 2005). Les biopsies considérées comme trop traumatisantes ne sont pas recommandées pour les filles. Le LS ne peut donc être diagnostiqué à un stade précoce que sur la base de symptômes et de modifications mineures de la peau (Günthert et al. 2012 ; Sheinis et al. 2018). Chez les garçons, le diagnostic clinique est histologique et doit être recherché dans tous les cas suspectés (Becker 2011). La maladie chronique progresse par poussées, qui peuvent être déclenchées par un traumatisme dans la région génitale et le stress. Les patients signalent également que les aliments épicés, les boissons acides ou les agrumes peuvent aggraver les symptômes.

Le LS chez les filles

La vulve est la partie externe des organes génitaux de la femme et comprend les lèvres, le clitoris et son capuchon, l'entrée vaginale y compris le méat urinaire, le périnée ainsi que la partie antérieure de l'anus. Malheureusement, le terme "vulve" n'est pas utilisé couramment. Moins de 50% des femmes utilisent ce terme pour désigner leurs organes génitaux externes. Un organe qui n'existe pratiquement pas sur le plan culturel ne permet pas de décrire spécifiquement les symptômes éprouvés par les personnes touchées par la maladie. Même les gynécologues ne sont pas suffisamment formés aux maladies de la vulve. Quand les nourrissons et les petites filles sont affectés par le LS, la situation n'en devient pas plus simple. En outre, la maladie chronique lichen scléreux est souvent considérée à tort comme une "maladie de la femme âgée", et de nombreux pédiatres n'en connaissent donc pas le tableau clinique. Les démangeaisons et les brûlures récurrentes, les lésions cutanées souvent dues au grattage et les douleurs abdominales diffuses dans la région intime sont difficiles à identifier pour les patients, le médecin et toute la famille. Les symptômes sont souvent mal diagnostiqués et mal interprétés, comme une dermatite fessière. Les infections fongiques récurrentes douteuses, qui n'en sont pas en réalité, ou les infections supposées de la vessie font également partie des symptômes des filles affectées. La constipation peut également survenir.



Fig. 1: Forme typique "couché en 8" autour de la vulve et de l'anus d'une fillette.

Le LS chez les garçons

Chez les garçons, le lichen scléreux se manifeste comme une maladie sclérosante de la peau et affecte le pénis dans presque tous les cas. Le LS est considéré comme la cause principale du phimosis acquis. Les démangeaisons et la douleur sont des symptômes moins fréquents que chez les filles. La dysurie peut survenir dans les cas graves. Le diagnostic du LS chez les filles et les garçons est souvent posé tardivement et seulement après une visite chez un spécialiste ou à une consultation spécialisée.



Fig 2: Avec un prépuce encore rétractable, la contamination péri-frénuulaire par le frein du prépuce est clairement visible

Fréquence

Le lichen scléreux est certainement plus fréquent chez les femmes ménopausées que ce qu'indique la littérature médicale. Le diagnostic est posé chez environ 1 femme sur 30 (Goldstein et al. 2006). Cependant, le LS survient fréquemment beaucoup plus tôt,

parfois sous la forme peu caractéristique de démangeaisons ou d'irritation de l'urètre, qui est souvent interprétée à tort comme une infection fongique ou vésicale chez les jeunes femmes et chez les adultes (Christmann-Schmid et al. 2018). La maladie chez les filles et les garçons est également plus fréquente que supposé et son importance est sous-estimée pour les deux sexes. On suppose une prévalence de 1/900 chez les enfants, il n'existe pourtant pas d'études épidémiologiques. Un pic est signalé chez les nourrissons et les filles prépubères dont l'âge moyen est de cinq ans (Poindexter et Morell 2007), chez les garçons, le pic se situe au début de l'âge de la scolarité primaire (7 ans). Selon les études, l'incidence familiale du LS est entre 10 et 30%. Selon les propres données non publiées de l'auteur, dans environ 50% des cas d'autres membres de la famille affectés ont été trouvés.

Symptômes chez les filles

Chez les filles, les changements cutanés sont souvent observés sous la forme d'un 8 blanchâtre autour de l'anus et des régions génitales. Il n'est pas rare de voir une rougeur brillante de la peau dans les premiers stades, parfois une dépigmentation inégale peut être observée. Les fissures, les rhagades et les saignements ainsi que la défécation douloureuse sont d'autres aspects du tableau clinique en plus des démangeaisons sévères.

Symptômes chez les garçons

Chez les garçons, on observe dans de nombreux cas à l'examen initial une cicatrice sclérotique blanchâtre du prépuce distal semblable à de la porcelaine; celle-ci est déjà considérée comme un anneau blanchâtre typique. Au cours de la maladie, le méat urinaire et l'urètre peuvent également être affectés.

Traitement standard

Comme il s'agit très probablement d'une maladie auto-immune, l'objectif thérapeutique est de freiner localement le système immunitaire. Les corticostéroïdes très puissants comme le propionate de clobétasol ou le fuorate de mométasone sous forme d'onguents sont les mieux adaptés à cet usage. Les préparations à base de cortisone douce (p. ex. hydrocortisone) sont incapables d'arrêter la maladie. Si les corticostéroïdes très puissants ne sont pas tolérés ou sont inefficaces, comme deuxième choix d'autres substances



Fig. 3 : Phimosis cicatriciel blanchâtre typique chez un garçon atteint de lichen scléreux

immunosuppressives comme le tacrolimus ou le pimécrolimus (Kirtschig et al. 2015 ; Lewis et al. 2018) peuvent être utilisées. Lors du diagnostic initial ou en cas de poussées, un traitement quotidien sur plusieurs semaines est nécessaire. En même temps, des soins quotidiens avec une émulsion grasse et une hygiène intime très douce sont nécessaires. Il faut éviter les déclencheurs tels que les vêtements serrés et frottant ou les selles de bicyclette dures.

Association

Lichen Scléreux



L'Association Lichen Scléreux a son siège en Suisse et est active au-delà des frontières.

Ses objectifs :

- Éliminer le tabou sur la maladie lichen scléreux, maladie inconnue mais répandue
- Assurer un diagnostic précoce et un traitement adéquat pour les personnes atteintes.

L'Association propose :

- Une campagne d'information dans le milieu médical (présentations et stand d'information lors de congrès)
- Une campagne d'information et sensibilisation sur le sujet dans la presse écrite et télévisée
- Une Information d'experts accessible au public
- Une conférence annuelle et des ateliers pour les personnes intéressées
- Une plate-forme d'échange et des groupes d'échange protégés pour les personnes atteintes et les parents d'enfants et adolescents concernés
- Un dépliant pour un auto-examen, une brochure d'information, une brochure de l'Association, un programme de traitement
- Un livre d'information et de sensibilisation *Julie et les coquillages* en allemand, français, italien et anglais

Pour de plus amples informations :
www.lichensclereux.ch
www.lichensclereux.fr et
www.juckenundbrennen.ch
 Contact : office@lichensclereux.ch



Fig 4 : LS chez une jeune femme avec enfouissement du clitoris, fissures dans le périnée et lichénification typique (rayures blanches)

À partir d'un certain âge les filles affectées doivent être étroitement accompagnées par leurs parents, pour prendre en charge leurs soins quotidiens de façon indépendante et pour apprendre à l'aide d'un miroir à observer leurs structures anatomiques et d'éventuels changements. Tous les auteurs ne recommandent pas un traitement d'entretien hebdomadaire après une poussée, mais plusieurs études ont montré qu'après l'arrêt du traitement, environ 50% des patients adultes auront une poussée au cours des six prochains mois. D'autre part, des effets secondaires à long terme du traitement local à la cortisone, si ce traitement est appliqué correctement, n'ont pas été observés. Pour les garçons, une circoncision complète est recommandée afin de prévenir la propagation de la maladie au gland et à l'urètre. Un traitement conservateur avec un corticostéroïde topique analogue au traitement chez les filles peut être tenté, mais pour atteindre un succès durable une surveillance accrue est recommandée. Actuellement, il n'y a guère d'expérience à long terme avec ce traitement, car même la circoncision n'est pas forcément la fin du traitement, mais dans la grande majorité des cas, selon les données actuelles, on peut s'attendre à une guérison (Becker 2011).

Alternatives et thérapies complémentaires

Pour les parents des enfants affectés ainsi que pour de nombreux médecins, une application à long terme de cortisone est malheureusement source d'inquiétude, même si cette inquiétude n'est pas justifiée. Diverses études ont été menées à l'aide de méthodes alternatives telles que des préparations vitaminées, des

préparations hormonales ou des rayonnements UVA. Cependant en comparaison directe avec les préparations à base de cortisone, elles ont toutes été moins efficaces. Comme déjà mentionné ci-dessus, il est important de prendre soin de la peau quotidiennement avec une émulsion grasse, des produits doux et une bonne hygiène intime. Cela veut dire changer le maillot de bain humide, éviter les bains moussants, graisser la muqueuse avant et après une baignade dans de l'eau chlorée et avant d'aller uriner. Pas de savon parfumé sous la douche, pas de papier toilette coloré (de préférence se laver uniquement avec de l'eau). L'hygiène intime devient un défi pour les adolescentes lorsqu'elles ont leurs règles et leurs premiers contacts sexuels. Avec l'âge, les changements anatomiques souvent causés par la maladie et les symptômes créent des problèmes sexuels. Les adolescents affectés devraient être si nécessaire accompagnés psychologiquement.

Evolution et pronostic

Non détecté, le LS conduit chez les filles à un enfouissement du clitoris et une fusion des petites lèvres, finalement à une destruction irréversible de la vulve et à un rétrécissement de l'introïtus vaginal. Les symptômes disparaissent souvent pendant la puberté, mais dans certains cas, ils réapparaissent des années plus tard. À l'âge adulte, un LS non traité chez les femmes entraîne souvent des problèmes avec le partenaire (sexualité douloureuse et limitée)



Fig 5 : LS chez une jeune femme, petites lèvres manquantes, introïtus postérieur cicatrisé, lichénification discrète de la grande lèvre gauche.



Fig 6 : LS avancé avec fusions prononcées et lichénification

et un risque accru de cancer (environ 4-6%), un traitement à long terme correct et de bons soins peuvent arrêter le processus de la maladie dans la grande majorité des cas et réduire le risque de cancer à un niveau normal (Lee et al. 2015).

Il y a un manque de données et de connaissances à long terme concernant les filles affectées par le LS. Il est conseillé d'avoir un suivi médical régulier tous les trois à six mois. Chez les garçons, la maladie peut être guérie par une circoncision complète. Après une circoncision partielle, une sténose post-opératoire du méat urinaire peut se développer. Chez les patients obèses une rechute a également été observée. Si l'on soupçonne une sténose du méat urinaire, l'objectivation par une débitmétrie urinaire (uroflowmetry) est recommandée. Il est également recommandé de consulter régulièrement un médecin spécialiste pour des contrôles et, si nécessaire, de suivre un traitement topique à long terme. Des recherches sont nécessaires pour clarifier davantage la pathogenèse (Becker 2011).

Association Lichen Scléreux

Outre les effets physiques, les aspects psychologiques jouent un rôle extrêmement important pour les enfants, les adolescents et leurs parents. Il est conseillé aux familles concernées de s'informer en plus des consultations spécialisées et de favoriser les échanges entre elles. Depuis 2013, l'Association Lichen Scléreux Suisse qui est également active au niveau international offre une plateforme complète avec des informations d'experts, des réseaux de parents bilatéraux et régionaux, des forums, des groupes d'échange, des ateliers et des conférences (www.lichensclereux.ch ou www.lichensclereux.fr).



Livre d'information et de sensibilisation

Julie et les coquillages

Le livre pour enfants *Julie et les coquillages* initié par l'Association Lichen Scléreux, facilite la compréhension de la maladie pour les parents des filles atteintes. Il fournit de manière optimiste à l'enfant et de façon ludique et adaptée des informations sur le lichen scléreux et la thérapie appropriée. En plus d'un forum pour les parents, l'Association offre également un forum protégé pour les adolescents affectés, qui se ferment souvent complètement sur ce sujet quand ils entrent dans la puberté.

Littérature

Becker K: Lichen sclerosus in boys. *Dtsch Arztl int* 2011; 108(4): 53-8, DOI:10.3238/aerztebl.2011.0053

Becker K, Meissner V, Farwick W, Bauer R, Gaiser MR: *Br J Dermatol*. 2013 Feb;168(2):362-6

Christmann-Schmid C, Hediger M, Gröger S, Krebs J, Günthert AR; In cooperation with the Verein Lichen Sclerosus. Vulvar lichen sclerosus in women is associated with lower urinary tract symptoms. *Int Urogynecol J* 2018; 29:217-221.

Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K, Srodon M. Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecology practice. *J Reprod Med* 2005; 50: 477-80.

Kirtschig G, Becker K, Günthert A, Jasaitiene D, Cooper S, Chi CC, Kreuter A, Rall KK, Aberer W, Riechardt S, Casabona F, Powell J, Brackenbury F, Erdmann R, Lazzeri M, Barbagli G, Wojnarowska F. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015;29:e1-43.

Lee A, Bradford J, Fischer G. Long-term Management of Adult Vulvar Lichen Sclerosus: A Prospective Cohort Study of 507 Women. *JAMA Dermatol* 2015; 151:1061-7.

Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, Bunker CB, Kumar A, Brackenbury F, Mohd Mustapa MF, Exton LS. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. *Br J Dermatol* 2018; 178:839-853.

Poindexter u. Morell 2007: *Pediatr Ann*. 2007 Dec;36(12):785-91.

Regauer S, Liegl B, Reich O. Early vulvar lichen sclerosus: a histopathological challenge. *Histopathology* 2005; 47:340-7. Review.

Sheinis M, Selk A. Development of the Adult Vulvar Lichen Sclerosus Severity Scale-A Delphi Consensus Exercise for Item Generation. *J Low Genit Tract Dis*. 2018; 22:66-73.