



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE / HISTOPATHOLOGIE CUTANÉE

Lichen scléreux

Lichen sclerosus

B. Cavellier-Balloy

Service de pathologie, hôpital St-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France

Reçu le 23 août 2011 ; accepté le 7 septembre 2011
Disponible sur Internet le 20 octobre 2011

Introduction et aspect clinique

Le lichen scléreux (LS) est une dermatose fibrosante chronique d'étiologie inconnue atteignant le plus souvent (80 %) les zones génitales et anales, surtout chez la femme après la ménopause (atteinte de la vulve respectant le vagin) mais aussi chez l'homme non circoncis (gland, prépuce, méat urétral), voire chez l'enfant. Il peut être extragénital, atteignant alors surtout le tronc. Il pose dans ce cas le problème de sa relation avec les morphées, auxquelles il peut être associé, avec ou sans atteinte génitale. Pour certains, le LS est une forme superficielle de morphée. D'exceptionnels cas de LS buccaux sont rapportés.

Au niveau cutané, il réalise des plaques atrophiques ivoirines de taille variable, parfois petites (*white spot disease*), avec une hyperkératose folliculaire.

Au niveau génital, les lésions sont souvent prurigineuses, parfois excoriées, bulleuses ou purpuriques, pouvant entraîner une atrophie vulvaire avec sténose et dyspareunie ou un phimosis. Le LS anogénital peut se compliquer de lichénification ou de lésions précancéreuses, voire cancéreuses à suspecter cliniquement devant une infiltration, une ulcération ou une hyperkératose, une leucoplasie ou une érythroplasie localisée rebelle au traitement. Il n'y a pas de cancérisation au niveau cutané.

Le LSA peut s'associer à des désordres auto-immuns (thyroïdite, réaction du greffon contre l'hôte ou GVH) et à un phénomène de Köbner (sur radiodermite, brûlure ou cicatrice). Sa relation à l'infection par *Borrelia burgdorferi* est évoquée en Europe de l'Est.

La biopsie est indiquée malgré l'aspect clinique souvent évocateur, notamment au niveau génital chez la femme et aussi chez l'enfant pour confirmer le diagnostic. Cela permet d'éliminer un vitiligo ou une atrophie vulvaire ménopausique et d'instaurer un traitement corticoïde local au long cours avec surveillance en raison du risque de récurrence et de cancérisation. L'instauration d'un traitement corticoïde sur des arguments seulement cliniques entraîne en effet une atténuation des signes histologiques parallèlement à l'amélioration clinique. En cas de suspension du traitement, la récurrence du LS génital est fréquente, voire constante et peut se compliquer d'une cancérisation dont le diagnostic peut être retardé en cas de suspension de la surveillance.

Aspect histologique

L'aspect histologique du lichen scléreux est habituellement caractéristique, tant au niveau cutané qu'au niveau génital.

Forme typique

Dans le LS typique, le signe principal (Fig. 1 et 2) au niveau du derme ou du chorion superficiel est une bande sous-épithéliale souvent assez épaisse, faite de collagène fibreux, hyalinisé ou œdémateux acellulaire. Cette bande est dépourvue de fibres élastiques à la coloration par l'orcéine (Fig. 3). La fibro-hyalinose conjonctive peut s'étendre autour des follicules et s'accroître autour des vaisseaux capillaires. Elle peut parfois se limiter aux papilles.

Les signes d'accompagnement sont :

- un infiltrat lymphocytaire T de densité variable, le plus souvent horizontalisé dans le derme ou le chorion moyen,

Adresse e-mail : bcballoy@hotmail.com

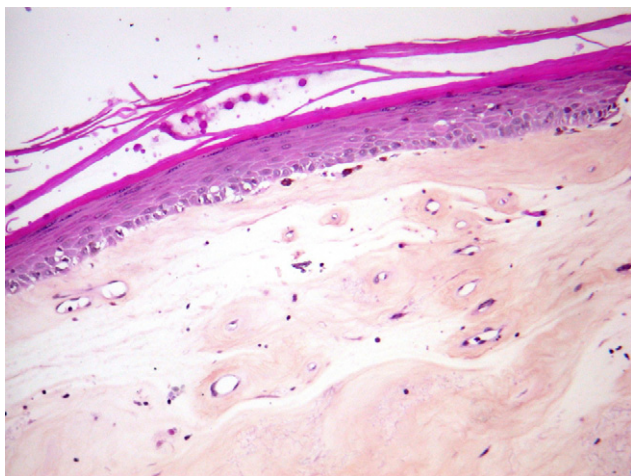


Figure 1. Lichen scléreux typique. Atrophie épithéliale hyalinisation du chorion avec manchons hyalins pericapillaires (HES).

parfois plus dispersé qui souligne la bande fibro-hyaline superficielle, avec des lymphocytes pouvant se disperser en surface et entraîner un épidermotropisme variable ;

- des dilatations des capillaires ;
- une atrophie de l'épithélium malpighien avec horizontalisation de sa basale ;
- une hyperkératose folliculaire surtout au niveau cutané ;
- plus rarement, des bulles sous-épidermiques ou dans la zone hyaline et des foyers hémorragiques.

Dans la forme typique, le diagnostic différentiel est la morphee au niveau cutané et, au niveau génital, une atrophie vulvaire ménopausique. Le LS peut être difficile à distinguer d'une radiodermite chronique. Des cas avec épidermotropisme lymphocytaire marqué peuvent simuler un mycosis fongoïde.

Variantes histologiques

Lichen scléreux traité

L'aspect histologique peut être moins typique notamment au niveau génital après traitement par dermocorticoïdes.

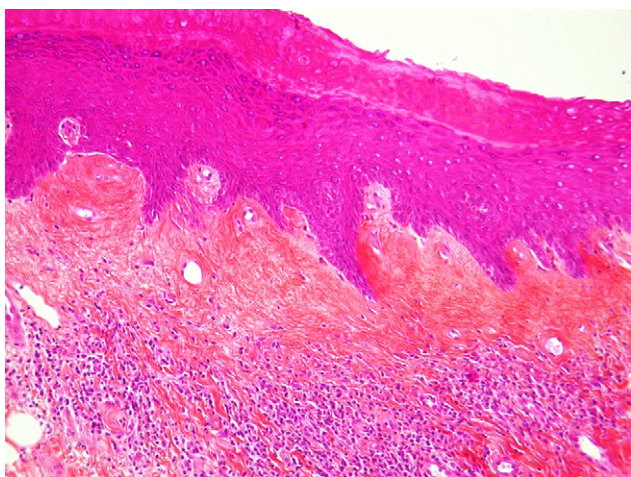


Figure 2. Lichen scléreux hyperplasique : acanthose épithéliale régulière, bande sous-épithéliale fibro-hyaline et infiltrat lymphocytaire sous-jacent (HES).

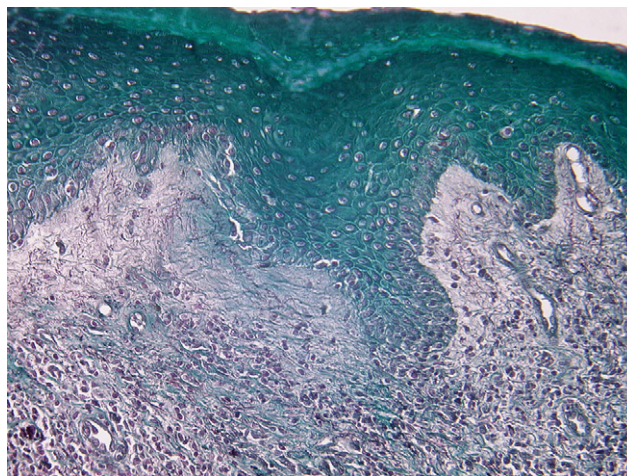


Figure 3. Lichen scléreux : raréfaction du réseau élastique dans la zone fibro-hyaline (orcéine).

Il relève souvent de la confrontation anatomo-clinique, car les modifications du collagène deviennent discrètes, discontinues, sans inflammation, devenant difficiles à distinguer de remaniements pérимénopausiques chez la femme.

Lichen scléreux hyperplasique (ancienne dystrophie mixte)

Le prurit chronique peut entraîner l'apparition d'une lichénification associée aux signes de LS, avec une acanthose régulière.

Lichen scléreux inflammatoire

Dans le LS remanié par un traumatisme ou une irritation, apparaît un infiltrat inflammatoire polymorphe lympho-plasmocytaire parfois marqué, qui peut masquer la hyalinisation caractéristique du collagène et poser des problèmes de diagnostic avec une vulvite inflammatoire non spécifique ou avec une vulvite de Zoon.

Forme histologique intermédiaire entre le lichen plan et le lichen scléreux

On voit un infiltrat lymphoïde en bande, des corps ronds et une vacuolisation basale. Cela suggère l'existence de formes de passage entre les deux maladies et une possible origine commune d'autant que l'aspect clinique atrophique des deux maladies est superposable à un stade tardif.

Pigmentation sur lichen scléreux

Le LS d'évolution ancienne peut être à l'origine de lésions pigmentées séquellaires pouvant poser un problème diagnostique avec les autres lésions pigmentées vulvaires si le LS n'était pas connu auparavant. L'image histologique, dans ce cas, associe une pigmentation mélanique des kératinocytes basaux sans hyperplasie mélanocytaire et des signes de lichen scléreux souvent incomplets en raison du traitement corticoïde local antérieur.

Certains nævus mélanocytaires développés sur LS peuvent présenter des atypies et être d'interprétation difficile.

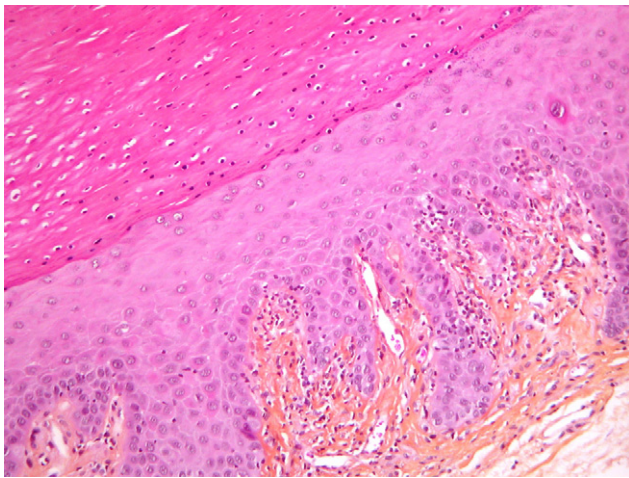


Figure 4. Néoplasie intra-épithéliale différenciée sur lichen scléreux : atypies kératinocytaires basales avec signes de lichen scléreux (HES).

Lésions précancéreuses

Le lichen scléreux favorise l'apparition de lésions précancéreuses expliquant son association à 70% des carcinomes épidermoïdes (CE) génitaux chez la femme et à 50% de ces cancers chez l'homme. Le risque de transformation carcinomateuse est de 3 à 5% chez la femme. Il s'agit de CE différenciés matures kératinisants soit de type habituel, soit de type verruqueux, ce dernier étant de meilleur pronostic. Les autres CE génitaux sont associés principalement aux infections à papillomavirus (HPV) oncogènes et sont histologiquement peu matures (basaloïde ou condylomateux). Les lésions précancéreuses développées sur LS génital sont à rechercher cliniquement et histologiquement d'emblée lors du diagnostic de LS et à dépister au cours de l'évolution en cas de récurrence si le traitement a été suspendu.

Histologiquement, ces lésions sont de deux types chez l'homme comme chez la femme.

Les lésions précancéreuses avec atypies ou néoplasies intra-épithéliales (NIE/VIN/PIN) différenciées

Appelées « *simplex* » par certains auteurs, elles sont les plus fréquentes et se caractérisent par la présence d'atypies kératinocytaires basales nettes avec des mitoses au sein de l'épithélium malpighien souvent hyperkératosique ; elles s'associent le plus souvent à des signes de LS sous-jacent (Fig. 4). Ce type de NIE de haut grade avec atypies basales ne doit pas être confondu avec une NIE légère (ancienne dysplasie légère) dont les atypies basales, plus discrètes et sans LS associé le plus souvent, peuvent accompagner un état inflammatoire et/ou une ulcération. La transformation invasive d'une NIE différenciée survient par rupture de la basale directement, sans passer par le stade d'atypies étagées (ancienne dysplasie sévère).

Une expression nucléaire marquée de la protéine p53, produit du gène suppresseur de tumeur est observée dans les cellules des couches basales et suprabasales atypiques dans les cas de NIE différenciée.

La NIE différenciée non HPV induite s'oppose à l'aspect d'atypies étagées des NIE HPV induites (NIE bowénoïdes ou indifférenciées), habituellement non associées au LS.

Hyperplasie épithéliale verruqueuse

Plus récemment reconnue, il s'agit d'une lésion précancéreuse associée au LS génital, sans atypie kératinocytaire, correspondant cliniquement à une lésion infiltrée blanchâtre souvent cornée (aspect de leucoplasie verruqueuse), pouvant réaliser chez l'homme le tableau de la balanite synéchiale et micacée de Lortat Jacob. Elle est un précurseur du carcinome verruqueux, dont l'évolution initiale est lente et le pronostic favorable à un stade précoce, mais qui peut à long terme se transformer en carcinome épidermoïde de type habituel, dont le pronostic est moins bon. Elle se caractérise histologiquement par une acanthose avec papillomatose épithéliale régulière sans atypie kératinocytaire ni rupture de la basale sans signe d'infection virale HPV (Fig. 5). Elle peut, au début, céder sous corticothérapie locale forte, mais peut s'amplifier et aboutir au stade exophytique initial du carcinome verruqueux justifiant alors un traitement chirurgical complet mais conservateur sans curage.

Déclaration d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

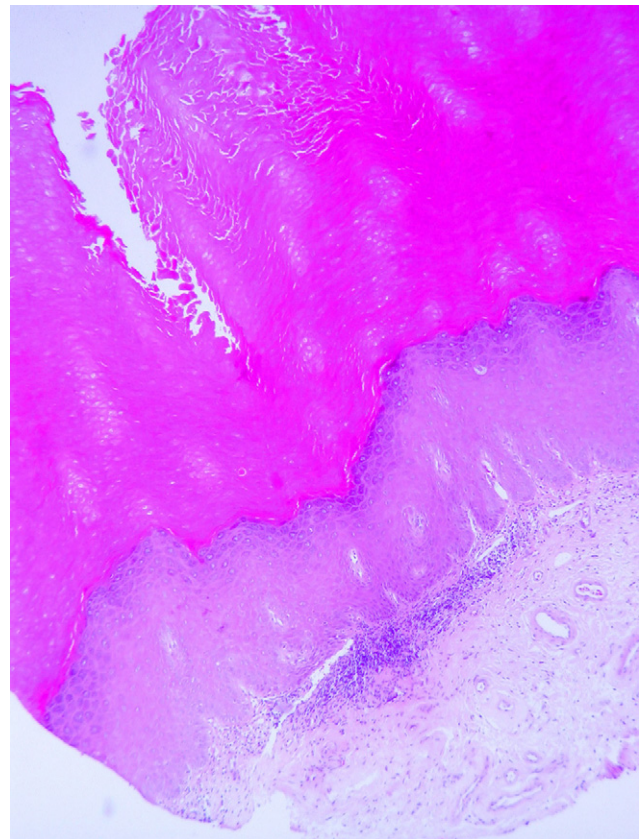


Figure 5. Hyperplasie épithéliale verruqueuse sur lichen scléreux (après HES hyperacanthose épithéliale sans atypie avec hyperkératose orthokératosique).