

# Atteinte vulvaire de la maladie du greffon contre l'hôte chronique

## *Vulvar involvement in chronic GVHD*

J. Martins-Héricher<sup>1</sup>, S. Abnoun<sup>2</sup>, S. François<sup>3</sup>, Y. Le Corre<sup>1</sup>, V. Combaud<sup>2</sup>, P. Descamps<sup>2</sup>, L. Martin<sup>1</sup>

La maladie du greffon contre l'hôte (GVHD) est une complication systémique fréquente de l'allogreffe de cellules souches périphériques puisqu'elle touche 30 à 50 % des patients apparentés et 60 à 70 % des patients non apparentés, malgré une identité HLA entre donneur et receveur. La GVHD aiguë résulte de la réponse lymphocytaire T du donneur contre les cellules présentatrices d'antigènes du receveur, et elle est déclenchée par la cascade inflammatoire et les dommages tissulaires du conditionnement pré-greffe. Les mécanismes immunologiques de la GVHD chronique sont plus complexes, associant auto-immunité et allo-immunité, et aboutissant à des atteintes tissulaires inflammatoires et fibrosantes. Différents organes peuvent être atteints, tels que la peau, les muqueuses, le foie, le rein, le poumon et le système digestif.

Les manifestations génitales de GVHD chronique affectent la qualité de vie des patient(e)s et peuvent

conduire à des tableaux sévères. Cependant, le diagnostic est quelquefois difficile à poser car le tableau clinique mime celui d'un lichen scléreux ou d'un lichen plan. Nous avons étudié les manifestations cliniques des patientes présentant une GVHD chronique de tropisme cutanéomuqueux suivies à la consultation de pathologie vulvaire dermatogynécologique du CHU d'Angers.

## Observations

Six patientes, ayant bénéficié d'une allogreffe pour leur hémopathie (leucémie aiguë myéloïde, leucémie lymphoïde chronique, lymphome non hodgkinien ou myélome), étaient suivies pour des manifestations de GVHD chronique vulvaire. L'atteinte génitale se caractérisait par une perte des reliefs vulvaires, un encapuchonnement clitoridien et une fusion des petites et des grandes lèvres (*figures 1 et 2*), aboutissant à une dyspareunie. L'une des patientes avait des lésions limitées à la sphère génitale. Les autres présentaient une atteinte oculaire (kératite), buccale ou cutanéomuqueuse (atteintes cutanées lichénoïde, sclérodermique et unguéale).

Les traitements proposés comportaient une corticothérapie locale (propionate de clobétasol) associée à une dilatation avec bougies de diamètre croissant. La capsule de promestriène (estrogène topique) était utilisée en cas d'association à une atrophie de la muqueuse vulvovaginale. Si les lésions continuaient à évoluer, l'utilisation de tacrolimus topique permettait un contrôle de la symptomatologie.

Pour les GVHD nécessitant un traitement systémique, une corticothérapie générale ou des séances de photochimiothérapie extracorporelle avaient une efficacité modérée sur les manifestations vulvaires. L'ensemble de ces thérapeutiques avait

© Images en Dermatologie 2017; 4:136-8.

<sup>1</sup> Service de dermatologie, CHU d'Angers.

<sup>2</sup> Service de gynécologie-obstétrique, CHU d'Angers.

<sup>3</sup> Service des maladies du sang, CHU d'Angers.



Figure 1. Encapuchonnement clitoridien, fusion des petites et des grandes lèvres.

une efficacité transitoire, les traitements topiques pouvant donc être utilisés de façon épisodique en fonction de la reprise évolutive de la symptomatologie.

## Discussion

L'atteinte vulvaire de la GVHD chronique n'est pas rare mais elle est probablement sous-estimée à cause de la difficulté diagnostique, notamment en l'absence de manifestations extragénitales (1-3). Le lichen scléreux et le lichen plan en sont les diagnostics différentiels, avec un tableau clinique superposable, en particulier au stade séquellaire des modifications anatomiques. L'analyse histologique peut aider à trancher entre ces 2 entités. Le diagnostic précoce est essentiel pour la prise en charge et l'arrêt de la progression de cette affection qui retentit lourdement sur la qualité de vie des patientes.

## Conclusion

Les manifestations vulvovaginales de GVHD chronique doivent être systématiquement recherchées chez les femmes ayant bénéficié d'une allo-greffe de cellules souches périphériques, même en l'absence d'autres localisations cutanéomuqueuses. ■

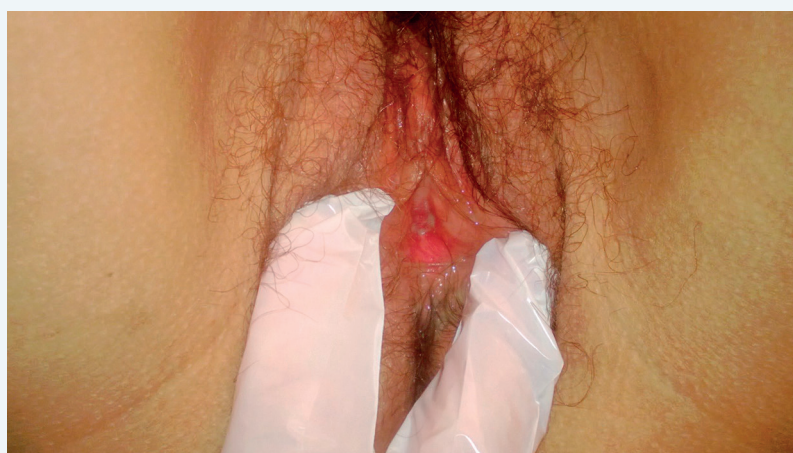


Figure 2. Synéchies vaginales et atrophie muqueuse.

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références bibliographiques

1. Spiryda LB, Laufer MR, Soiffer RJ, Antin JA. Graft-versus-host disease of the vulva and/or vagina: diagnosis and treatment. *Biol Blood Marrow Transplant* 2003;9(12):760-5.
2. Norian JM, Stratton P. Labial fusion: a rare complication of chronic graft-versus-host disease. *Obstet Gynecol* 2008;112:437-9.
3. Lara LA, De Andrade JM, Mauad LM et al. Genital manifestation of graft-vs.-host disease: a series of case reports. *J Sex Med* 2010;7(9):3216-25.

