

Elephantiasis vulvaire

Z.Tazi¹, S. Bengalha¹, Y. Mouhcine², F-Z. Fdili¹, M. Boubbou², S. Jayi¹, H. Chaa¹, M.A. Melhouf¹

¹Service de gynécologie-obstétrique II

²Service de radiologie Mère –Enfant

CHU Hassan II- Fès – Maroc

Abstract : *La lymphangiectasie est un phénomène secondaire qui résulte d'une obstruction de systèmes lymphatiques auparavant normaux entraînant une dilatation des vaisseaux lymphatiques. Sa survenue chez la femme est très rare. Nous rapportons le cas clinique de lymphangiectasie vulvaire observé chez une patiente vue en consultation gynécologique. La symptomatologie était dominée par l'apparition d'une tuméfaction vulvaire évoluant depuis 6 mois ayant augmenté progressivement de volume ; la patiente a bénéficié d'un bilan d'exploration revenant en faveur de lymphangiectasie vulvaire puit fut adressée en consultation dermatologique pour complément de prise en charge.*

I- Introduction :

La dilatation anormale des lymphatiques peut être soit une anomalie structurelle (anatomique) primaire, connue sous le nom de lymphangiome, soit un événement secondaire consécutif à une obstruction lymphatique provoquée par divers processus, connu sous le nom de l'elephantiasis .

La peau vulvaire selon une revue de la littérature est particulièrement sensible à la formation des lymphangiectasie.

Le diagnostic d'une lymphangiectasie vulvaire est évoqué le plus souvent cliniquement et confirmé par exploration histologique ou radiologique.

Le Laser CO2 reste le moyen thérapeutique le plus efficace selon plusieurs études.

I- Case présentation :

IL s'agit de Mme S.K âgée de 60 ans , célibataire ; nulligeste ; menopasué depuis 5 ans qui consulte pour une tuméfaction oblongue au dépend de la région sus pubienne et de la grande lèvre gauche. Cette formation évoluait depuis 6 mois et avait progressivement augmenté de taille durant les deux dernières mois. Par ailleurs, la malade ne rapporte pas la survenue de complications infectieuses . Elle n'avait pas d'antécédents gynécologiques néoplasiques ni infectieux (notamment tuberculose) , ni de colopathie fonctionnelle ou inflammatoire (Crohn) .

L'examen somatique trouvait une patiente en corpulence normale (IMC : 24) L'examen cutané objectivait :

- la présence d'une tuméfaction érythémateuse grossièrement ovale prenant l'ensemble de la vulve gauche de consistance ferme faisant environ 10 CM ; de grand axe ; douloureuse au pincement avec un aspect en peau d'orange
- examen gynécologique : non fait ; patiente vierge
- présence de placars érythémateux au niveau des sillons sous mammaires ; des plis inguinaux et des plis hypogastriques



Figure 1 : images cliniques de la tuméfaction vulvaire

Les diagnostics évoqués après avis dermatologique :

- lymphangiectasie acquise idiopathique associée à une infection candidosique et dermatophytique
- manifestation cutanée d'une maladie de crohn associée à une infection candidosique et dermatophytique

Un bilan étiologique infectieux comprenant une numération formule sanguine, une recherche de bacille de Koch dans les crachats et dans les urines, une radiographie du thorax et une échographie abdomino-pelvienne à la recherche d'images évocatrices de tuberculose urogénitale était négatif.

Par ailleurs, un bilan d'exploration de la tuméfaction par une IRM pelvienne a été réalisé : qui a objectivé une importante hypertrophie et infiltration évoquant en premier une lymphangiectasie perineale et vulvaire gauche sans rehaussement pathologique de 15 x 13 x 6cm (figure 2,3 ,4).

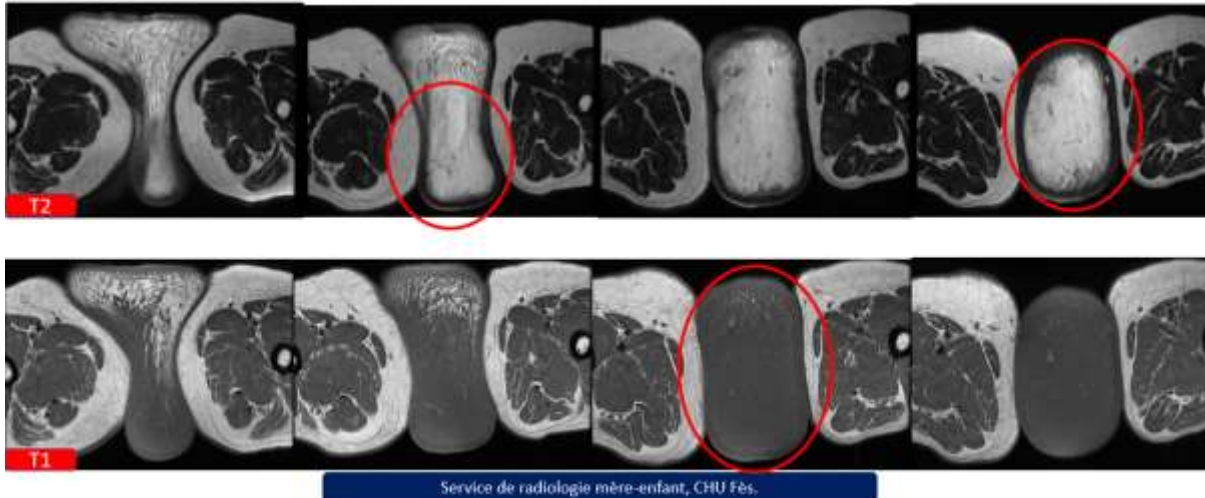


Figure 2 : Coupes axiales de l'IRM pelvienne réalisée pondérée en T1, T2 objectivant une importante hypertrophie et infiltration périnéale et de la lèvre gauche droite à développement exophytique décrite en hyposignal T1 hypersignal T2 franc,

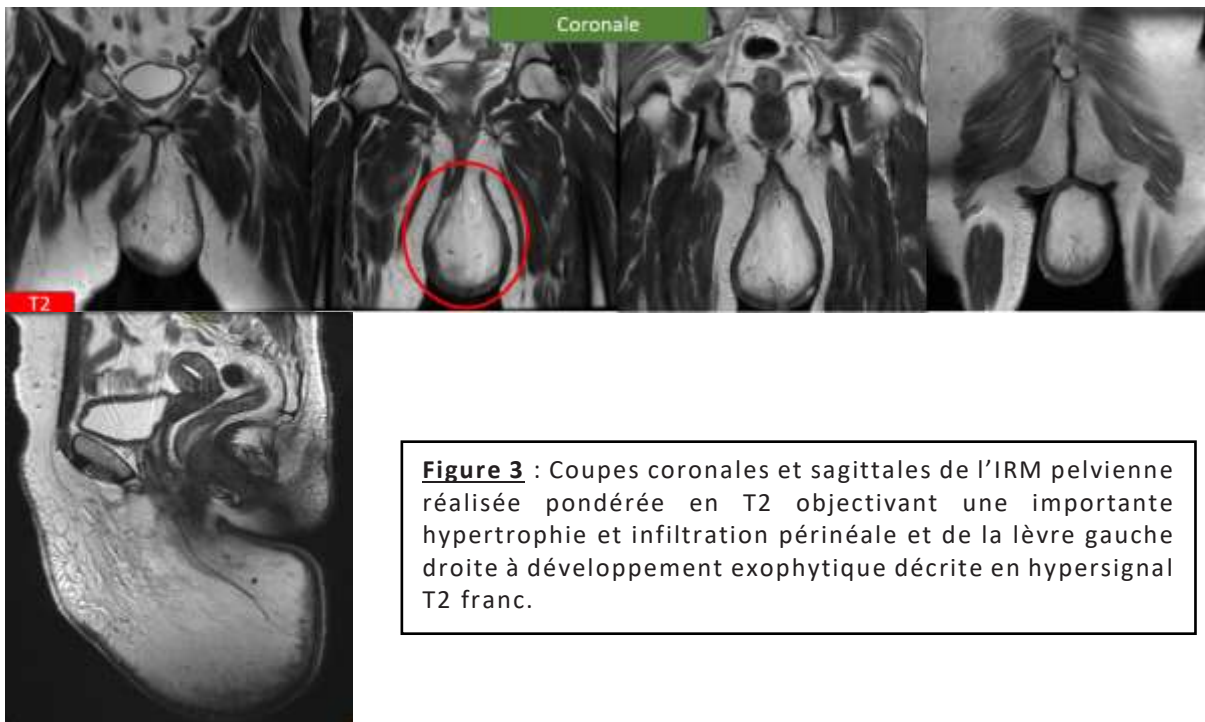


Figure 3 : Coupes coronales et sagittales de l'IRM pelvienne réalisée pondérée en T2 objectivant une importante hypertrophie et infiltration périnéale et de la lèvre gauche droite à développement exophytique décrite en hypersignal T2 franc.

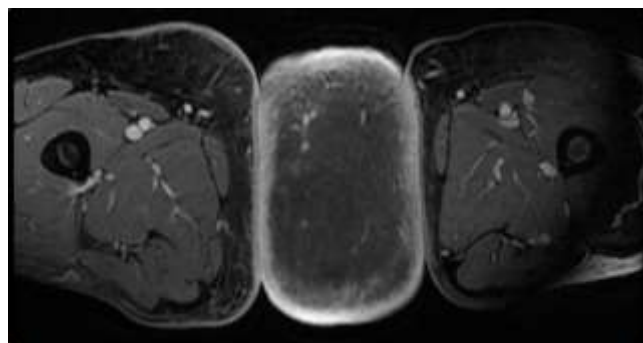
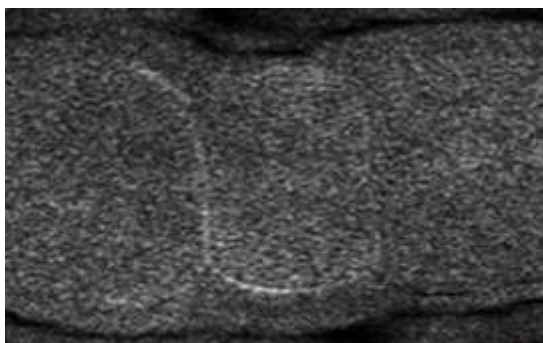


Figure 4 : Séquences diffusion et après injection du gadolinium, objectivant une masse périnéale et de la lèvre gauche droite à développement exophytique non restrictive en diffusion et discrètement réhaussée après injection du gadolinium.

Après confirmation diagnostique, la patiente a été adressée en dermatologie avec comme décision thérapeutique des séances de laser CO₂, associées à un régime diététique strict.

A noter que la patiente a été mise sous traitement de son infection mycosique.

III-Discussion :

Les lymphangiectasies vulvaires sont des dilatations lymphatiques secondaires à une stase lymphatique. Elles sont rares, 27 cas ont été recensés dans la littérature [1]. Elles touchent les femmes âgées de 22 à 75ans avec un âge moyen 48ans [1] et réalisent parfois un aspect pseudocondylo-mateux [1,2].

L'examen histologique permet de redresser le diagnostic. Ces lymphangiectasies surviennent le plus souvent dans les suites thérapeutiques (chirurgie, radiothérapie) d'un carcinome épidermoïde du col utérin, ou au décours d'une tuberculose inguinale ou d'une maladie de Crohn [1—3].

Les lymphangiectasies vulvaires sont souvent compliquées d'épisodes infectieux [1].

Une transformation maligne de ces lésions n'a jamais été observée[8].

Le traitement de cette maladie est extrêmement difficile. Diverses thérapeutiques des lymphangiectasies vulvaires ont été proposées mais aucune n'a fait la preuve de son efficacité. Dans le cas du lymphangiome (atteinte primitive structurelle), il est souligné que la maladie récidive si l'on n'enlève pas toute la profondeur des lymphatiques anormaux. Les lympho-phangiectasies secondaires posent davantage de problèmes car l'obstruction est vraisemblablement diffuse et une élimination chirurgicale complète est probablement impossible. Bien qu'une vulvectomie au laser ait été pratiquée chez certaines patientes, mais les auteurs n'étaient pas optimistes quant aux résultats à long terme.

John's Institute of Dermatology a permis d'identifier trois femmes atteintes de lymphangiectasie vulvaire et deux femmes atteintes de lymphangiome vulvaire circumscriptum traitées au laser CO₂. La tolérance de la procédure par les patientes a été bonne. La cicatrisation a été complète en un mois et s'est produite sans modification de la texture de la peau. Toutes les patientes ont signalé une amélioration considérable de leurs symptômes. Une récurrence focale et une zone de persistance localisée ont été notées chez les deux patients atteints de lymphangiome . Donc la thérapie au laser CO₂ de la lymphangiectasie vulvaire et du lymphangiome circonscrit est efficace et bien tolérée ; ce dernier peut éventuellement être plus résistant au traitement que le premier. [1—3,8].

IV – Conclusion :

Les lymphangiectasies vulvaires sont des dilatations lymphatiques secondaires à une stase lymphatique. C'est une pathologie rare bénigne dont la transformation maligne n'a jamais été observée.

Le diagnostic est évoqué cliniquement ; et confirmé histologiquement ou radiologiquement.

Diverses thérapeutiques des lymphangiectasies vulvaires ont été proposées : l'électrocoagulation, l'application d'azote liquide, la chirurgie et le laser CO₂ qui représente le traitement de choix avec bonne évolution clinique .

Références

[1] Horn LC, Kuhndel K, Pawlowitsh T, Leo C, Eienkel J. Acquired lymphangioma circumscriptum of the vulva mimicking genital warts. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 200 5;123:118—20.

[2] Al Aboud K, Al Hawsawi K, Ramesh V, Al Aboud D, Al GithamiA. Vulval lymphangiomata mimicking genital warts. J Eur AcadDermatol Venereol 2003;17:684—5.

[3] Serpier H, Frecourt C, Cambie MP, Salmon-Ehr V, Estève E, Kalis B. Lymphangiectasies vulvaires 14 ans après le traitement d'un carcinome épidermoïde du col utérin. Traitement par cryochirurgie. *Ann Dermatol Venereol* 1996;123:96—9.

[4] Vignes S. Lipœdème. *Ann Dermatol Venereol* 2006;133:91—3.

[5] Pecking AP, Desprez-Curely JP, Cluzan RV. Explorations et imagerie du système lymphatique. *Rev Med Interne* 2002;23(Suppl.3):391s—7s.

[6] Boursier V, Pecking A, Vignes S. Comparative analysis of lymphoscintigraphy between lipedema and lower limb lymphedema. *J Mal Vasc* 2004;29:257—61.

[7] Harwood CA, Bull RH, Evans J, Mortimer PS. Lymphatic and venous function in lipoedema. *Br J Dermatol* 1996;134:1—6.

[8] Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a review of the literature. *Obstet Gynecol* 2003;101:946—54.