

CONFRONTATION ANATOMO-CLINIQUE

Mélanose vulvaire

P. QUATRESOOZ (1), G.E. PIÉRARD (2)

RÉSUMÉ : La mélanose vulvaire est une affection bénigne qui peut faire craindre un mélanome. Nous rapportons le cas d'une femme ayant subi une vulvectomie partielle pour cette mélanose. La lésion correspond à une accumulation accrue de mélanine dans les kératinocytes sans accumulation néoplasique de mélanocytes.

INTRODUCTION

La mélanose bénigne est une cause inhabituelle de macule vulvaire pigmentée. Cette entité pose un diagnostic différentiel clinique avec la kératose séborrhéique, le lentigo, le naevus mélanocytaire, l'érythème pigmenté fixe, le carcinome spinocellulaire *in situ* et le mélanome, entre autres.

Les lésions pigmentées vulvaires présentent un aspect clinique très variable et peuvent être d'étiologie multiple et donc de pronostic extrêmement variable. En effet, ces lésions pigmentées se développent à partir des différentes structures anatomiques de la vulve comportant la peau, le versant muqueux, et les glandes annexes. Elles prennent un aspect tumoral ou non, sont d'origine mélanocytaire ou non et leur physiopathogénie est également diversifiée. Si la plupart de ces pigmentations sont isolées, certaines sont l'expression d'une pathologie systémique. (1)

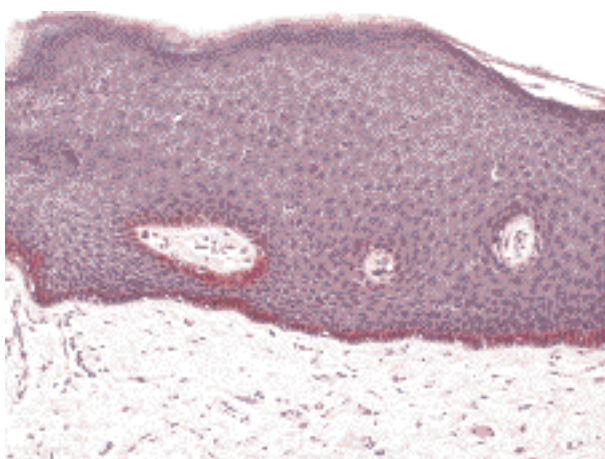


Fig. 1a. Hyperpigmentation des kératinocytes basaux (HE - 100 x)

(1) Chef de Laboratoire adjoint, (2) Chargé de Cours, Chef de Service, CHU du Sart Tilman, Service de Dermatopathologie.

VULVAR MELANOSIS

SUMMARY : Vulvar melanosis is a benign disorder that may suggest a malignant melanoma. We report the case of a woman in whom partial vulvectomy was performed to eradicate the melanotic macule. The lesion corresponds to increased accumulation of melanin inside keratinocytes in the absence of any melanocytic neoplasm.

KEYWORDS : Melanosis - Genital skin - Melanoma - Pigmentation

CAS CLINIQUE

La patiente, âgée de 62 ans, a subi une vulvectomie partielle pratiquée suite à l'apparition récente d'une lésion pigmentée de découverte fortuite. L'analyse macroscopique de la pièce d'exérèse chirurgicale montrait une macule brunâtre de 1,5 X 0,7 cm à la jonction cutanéomuqueuse. A l'analyse microscopique, l'épiderme présentait une hyperpigmentation des kératinocytes basaux,

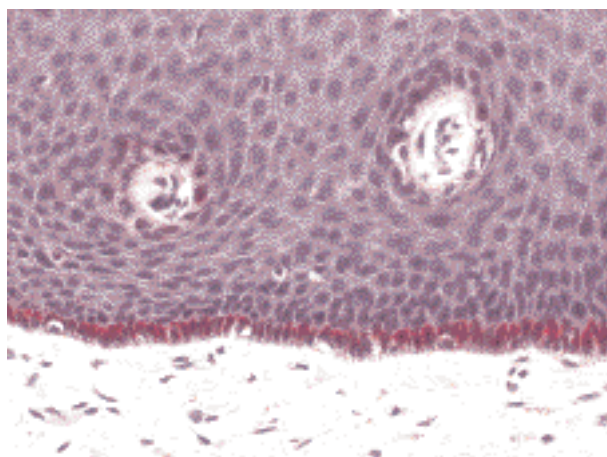


Fig. 1b. Hyperpigmentation des kératinocytes basaux (HE - 200 x)

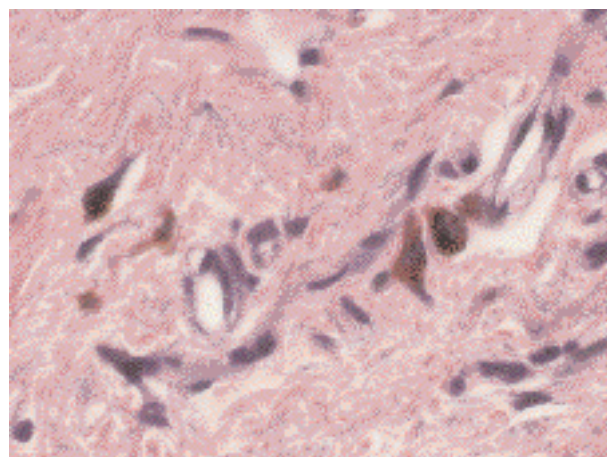


Fig. 2. Présence de mélanophages dermique (HE - 400 x)

mais sans prolifération mélanocytaire significative associée (fig. 1). L'épaisseur de l'épiderme restait dans les limites de la normale et il n'existait pas d'infiltration inflammatoire particulière. Le derme sous-jacent contenait focalement quelques mélanophages (fig. 2).

DISCUSSION

La physiopathologie des lésions pigmentées vulvaires dépend de 2 mécanismes principaux (2). D'une part, il peut s'agir d'une hypermélanocytose correspondant à une densité anormale de mélanocytes (1). D'autre part, la coloration est liée à une hypermélaninose liée à un transfert accru de mélanosomes aux kératinocytes. De plus, d'autres mécanismes physiopathogéniques non mélanocytaires entraînent l'apparition de macules pigmentées (1).

La mélanose vulvaire étant une lésion maculaire, cette discussion se limitera volontairement aux principales lésions pigmentées vulvaires planes : lentigo et naevus mélanocytaire, kératose séborrhéique, mélanome malin débutant, carcinome spinocellulaire *in situ*, érythème pigmenté fixe, pigmentation post-inflammatoire (3).

Cliniquement, il s'agit d'une macule brunâtre, aux contours irréguliers, asymptomatique, souvent de découverte fortuite. La taille peut atteindre plusieurs centimètres (4-6). Les lésions sont solitaires ou multiples, mais individuellement, leur aspect reste stable sans modification notable de coloration ou de contour au cours du temps (7). L'étiologie est encore inconnue (8). Histologiquement, la pigmentation concerne les kératinocytes basaux sans accumulation anormale de mélanocytes (7), bien que certains auteurs admettent une discrète augmentation du nombre de mélanocytes mise en évidence par l'analyse immunohistologique (8). Cette caractéristique différencie la mélanose du lentigo et du naevus jonctionnel qui sont de nature néoplasique et donc liés à une hypermélanocytose plus ou moins importante diffuse le long de la couche basale ou formant des thèques mélanocytaires. Au niveau génital, ces macules pigmentées présentent quasi toujours des mélanophages dans le derme superficiel (7). En microscopie électronique, le nombre de mélanosomes apparaît accru (7).

Ces macules pigmentées vulvaires peuvent représenter une manifestation pathologique isolée. Elles peuvent aussi être le signe cutané d'un des syndromes multi-organiques connus sous les éponymes Peutz-Jeghers-Touraine, Leopard, Lamb, Carney, ou Ruvalcaba-Myhre (7).

A l'examen microscopique, la kératose séborrhéique correspond à une atteinte de l'épiderme

qui est épaissi, acanthosique avec présence de kystes cornés. Le mélanome et le carcinome spinocellulaire débutants, processus tumoraux malins, sont généralement assez aisément reconnus par les atypies touchant les mélanocytes ou les kératinocytes ainsi que par la désorganisation architecturale (3). Le mélanome cutanéomuqueux, plus particulièrement vulvaire, est rare, mais de pronostic plus péjoratif que le mélanome cutané. Le diagnostic souvent tardif en relation avec la localisation, la symptomatologie frustrée et la faible épaisseur du chorion sous-jacent contribuent à ce mauvais diagnostic. Ces mélanomes vulvaires ne peuvent être diagnostiqués qu'au stade métastatique et parfois avec une présentation clinique atypique telle qu'une mélanose cutanée diffuse (9). L'agressivité de ces mélanomes vulvaires et muqueux en général impose un examen dermatologique clinique complet incluant les organes génitaux et la cavité buccale. D'autre part, face à un mélanome métastatique, il importe de toujours penser à une origine muqueuse.

D'autres pigmentations vulvaires planes sont non mélanocytaires et dépendent d'autres mécanismes physiopathogéniques, qu'ils soient inflammatoires, immunologiques, hormonaux ou encore paranéoplasiques (1). Les pigmentations post-inflammatoires peuvent apparaître dans le décours d'un lichen, d'une toxidermie comme par exemple l'érythème pigmenté fixe. Dans ces cas, l'analyse histologique mettra en évidence un infiltrat inflammatoire d'intensité variable agressant la jonction dermo-épidermique avec présence de mélanophages en nombre variable dans le derme, responsables de la pigmentation de type cérulodermie.

L'hyperpigmentation vulvaire localisée peut être l'expression cutanée d'une pathologie systémique comme dans la maladie d'Addison. L'*acanthosis nigricans*, associé à de nombreuses pathologies qu'elles soient bénignes ou malignes, peut également entrer dans le diagnostic différentiel (10).

Enfin, la pigmentation vulvaire traduit parfois simplement un climat hormonal (grossesse) et peut être considérée dans ces cas comme physiologique (1). Les macules pigmentaires peuvent aussi atteindre les muqueuses buccales et labiales (1). L'association de macules orales et génitales avec mélanonychie unguéales (dans 50% des cas) réalise le syndrome de Laugier-Hunziger (11, 12). Ces macules pigmentées génitales s'observent également chez l'homme (3-5).

CONCLUSION

La mélanose vulvaire est une pathologie bénigne, peu fréquente, caractérisée histologiquement par une surcharge pigmentaire des kératinocytes basaux et dont l'étiologie est encore inconnue. Même si d'autres lésions peuvent se développer au cours du temps, les macules existantes restent stables en terme de taille et coloration (7). L'évolution bénigne permet une simple surveillance après biopsie afin d'exclure une pathologie maligne nécessitant une excision chirurgicale (13). Toute modification impose bien entendu une nouvelle biopsie.

Ces macules pigmentées vulvaires doivent être intégrées dans le contexte clinique en raison de leur participation à différents syndromes (7).

RÉFÉRENCES

- Petit T, Cavelier-Balloy B, Vilmer C, et al.— Lésions pigmentées vulvaires : diagnostic histologique. *Ann Pathol*, 2002, **22**, 183-193.
- Ortonne JP, Bahadoran P, Fitzpatrick TB, et al.— *Hypomelanoses and hypermelanoses*. Dans : Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB (eds), *Dermatology in general medicine*. 6th ed. New York, McGraw-Hill, pp 836-880, 2003.
- Kanj LF, Rubeiz NG, Mroueh AM et al.— Vulvar melanosis and lentiginosis : a case report. *J Am Acad Dermatol*, 1992, **27**, 777-778.
- Revuz J, Clerici T.— Penile melanosis. *J Am Acad Dermatol*, 1989, **20**, 567-570.
- Barnhill RL, Albert LS, Shama SK, et al.— Genital lentiginosis : a clinical and histopathologic study. *J Am Acad Dermatol*, 1990, **22**, 453-460.
- Estrada R, Kaufman R.— Benign vulvar melanosis. *J Reprod Med*, 1993, **38**, 5-8.
- Lenane P, Keane CO, Connell BO, et al.— Genital melanotic macules : clinical, histologic, immunohistochemical and ultrastructural features. *J Am Acad Dermatol*, 2000, **42**, 640-644.
- Jih DM, Elder DE, Elenitsas R.— A histopathologic evaluation of vulvar melanosis. *Arch Dermatol*, 1999, **135**, 857-858.
- Alexander A, Harris RM, Grossman D et al.— Vulvar melanoma: Diffuse melanosis and metastasis to the placenta. *J Am Acad Dermatol*, 2004, **50**, 293-298.
- Hermanns-Lê T, Scheen A, Piérard GE.— Acanthosis nigricans associated with insulin resistance: pathophysiology and management. *Am J Clin Dermatol*, 2004, **5**, 199-203.
- Laugier P, Hunziger N.— Pigmentation mélanique lenticulaire essentielle de la muqueuse jugale et des lèvres. *Arch Belg Dermatol Syphil*, 1970, **26**, 391-399.
- Dupré A, Viraben R.— Laugier's disease. *Dermatologica*, 1990, **181**, 183-196.
- Renaud-Vilmer C, Dehen L.— Asymmetric vulvar pigmentation in a 51-year-old woman. *Ann Dermatol Vénereol*, 2001, **128**, 280-281.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. P. Quatresooz, Service de Dermatopathologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège