



HAL
open science

Maladie de Crohn vulvaire isolée avec réponse clinique rapide sous infliximab et azathioprine

C. Canard, E. Diaz, L. Gusdorf, J. Loget, A. Durlach, O. Graesslin, G. Cadiot, M. Viguier

► To cite this version:

C. Canard, E. Diaz, L. Gusdorf, J. Loget, A. Durlach, et al.. Maladie de Crohn vulvaire isolée avec réponse clinique rapide sous infliximab et azathioprine. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, 2020, 147 (8-9), pp.569-571. 10.1016/j.annder.2020.04.015 . hal-03049043

HAL Id: hal-03049043

<https://hal.science/hal-03049043>

Submitted on 30 Aug 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

DOCUMENT ICONOGRAPHIQUE

Maladie de Crohn vulvaire isolée avec réponse clinique rapide sous infliximab et azathioprine

[Isolated Crohn's disease of the vulva with rapid clinical response to infliximab and azathioprine](#)

C. Canard^a, E. Diaz^a, L. Gusdorf^a, J. Loget^a, A. Durlach^b, O. Graesslin^c, G. Cadiot^d, M. Viguier^{a*}

a : Service de Dermatologie-Vénérologie, Hôpital Robert-Debré, avenue du Général-Koenig, 51092 Reims cedex, France

b : Service de Biopathologie, Hôpital Maison-Blanche, 51092 Reims, France

c : Service de Gynécologie Obstétrique, Hôpital Maison-Blanche, 51092 Reims, France

d : Service d'Hépatogastroentérologie et de cancérologie digestive, Hôpital Robert-Debré, 51092 Reims, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mviguiier@chu-reims.fr (M. Viguier)

Abréviation :

MCV : maladie de Crohn vulvaire

Observation :

Une femme de 23 ans consultait pour un œdème de la vulve, évoluant depuis 6 mois, initialement rythmé par les menstruations, puis devenu permanent. Un traitement par métronidazole (500 mg x 3/J pendant 7 jours, dans l'hypothèse d'une vaginite), puis par prednisolone (60 mg/J pendant 7 jours, initié pour une poussée de cystite interstitielle) avait été d'efficacité transitoire.

Elle avait pour antécédents une sténose urétrale opérée par voie basse, une pose d'implant macroplastique pour reflux vésico-urétéral gauche, une urétéro-cysto-néostomie avec plastie anti reflux et une cystite interstitielle traitée par instillation régulière d'anti-inflammatoires non stéroïdiens. Un tabagisme actif était estimé à 8 paquets-année.

A l'examen clinique, elle avait un œdème érythémateux volumineux des grandes et des petites lèvres, non érosif, homogène, très douloureux, de consistance souple. Le reste de l'examen clinique était sans particularité (Fig.1).

Le bilan biologique était normal, il n'y avait notamment pas de syndrome inflammatoire (CRP 1,4mg/L).

La lympho-scintigraphie montrait une absence de drainage lymphatique. L'histologie cutanée révélait des granulomes épithélioïdes péri-vasculaires, associés à un infiltrat lymphocytaire et plasmocytaire, bombant dans les vaisseaux. (Fig. 2). Le dosage de la calprotectine fécale était normal. La tomодensitométrie abdomino-pelvienne, l'entéro-IRM, la coloscopie et la fibroscopie oeso-gastro-duodénale étaient sans particularité et il n'y avait pas de signe de maladie inflammatoire chronique de l'intestin à l'examen histologique systématique des muqueuses digestives.

Le diagnostic de maladie de Crohn de localisation vulvaire sans atteinte digestive associée était retenu. Une bithérapie initiale par infliximab 5mg/kg (S0, S2, S6 puis toutes les 8 semaines), associé à de l'azathioprine 2,5mg/kg/J les 6 premiers mois, était introduite, permettant une régression rapide de l'œdème à 14 semaines (Fig. 3) et sa disparition à 22 semaines de traitement (Fig. 4).

Commentaires :

La maladie de Crohn est un processus inflammatoire, granulomateux, non caséux, chronique, qui peut toucher tous les segments du tube digestif, mais aussi d'autres organes à distance, dont la vulve. Le premier cas de maladie de Crohn vulvaire (MCV) a été décrit en 1965 (1).

La MCV survient chez des femmes jeunes, souvent avant l'âge de 30 ans (2). Elle peut se présenter sous différentes formes : un œdème vulvaire isolé, des ulcérations linéaires en « coup de couteau » ou des lésions hypertrophiques. Dans plus de la moitié des cas, l'atteinte vulvaire succède à l'atteinte intestinale, avec un intervalle médian de 10 ans. Elle peut aussi être concomitante, voire précéder

l'atteinte digestive, dans près de 25% des cas (intervalle médian de 3,5 ans avant l'apparition de l'atteinte intestinale) (2).

Cependant, pour 8 à 15% des patientes, la MCV reste isolée, sans atteinte digestive. Les formes isolées seraient plus sévères, avec davantage de fissures, d'ulcérations et de cicatrices (3).

L'examen anatomopathologique est souvent non spécifique et peu contributif : des granulomes sans nécrose caséuse ne sont décrits que dans 50 à 65% des cas de MCV (4).

Le principal diagnostic différentiel de la MCV isolée est la vulvite granulomateuse de Miescher. Elle se manifeste par un œdème vulvaire récurrent, le plus souvent asymétrique, et laisse progressivement place à une tuméfaction chronique. L'histopathologie de la vulvite de Miescher se caractérise par une inflammation granulomateuse histiocytaire épithélioïde, ne permettant pas de la distinguer d'une MCV isolée, bien que les granulomes de la maladie de Crohn semblent d'avantage polymorphes et plasmocytaires, et moins para-vasculaires (5). Néanmoins, l'ensemble de ces éléments ne permet pas de distinguer avec certitude les deux entités. La corrélation anatomo-clinique reste indispensable dans ce contexte et toute vulvite granulomateuse imposera des explorations digestives à la recherche d'une maladie de Crohn digestive.

La MCV nécessite un traitement rapidement efficace, afin de limiter les séquelles lymphatiques. L'azathioprine, souvent prescrit en première intention en cas de maladie de Crohn gastro intestinale, est moins efficace en monothérapie en cas de MCV isolée (3), ainsi, un traitement par anti TNF alpha est généralement associé, avec des résultats très satisfaisants (rémission complète et partielle respectivement de 53% et 33% (2)), comme chez notre patiente (3). En cas d'échec des anti-TNF alpha, l'ustekinumab (anti IL-12 et anti IL-23) peut être une alternative (6), avant la chirurgie, qui reste le dernier recours.

Au total, la MCV est un diagnostic difficile qu'il faut évoquer devant un œdème vulvaire, même sans signe digestif associé. L'examen anatomo-pathologique est normal dans 40-50% des cas, ce qui n'exclut pas le diagnostic. Une biopsie cutanée normale ne doit pas retarder la mise en place du traitement qui repose sur l'association d'un anti-TNF alpha et de l'azathioprine.

Déclaration de liens d'intérêts

G. Cadiot a été membre d'un board de Pfizer et a effectué des conférences rémunérées pour Ferring, Abbvie, Janssen, Takéda.

M. Viguié a été membre de board ou a effectué des conférences rémunérées pour les laboratoires MSD, Abbvie et Janssen-Cilag.

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

Références :

- (1) Parks AG, Morson BC, Pegum JS. Crohn's disease with cutaneous involvement. *Proc R Soc Med* 1965;58:241-2.
- (2) Bhojrul B, Lyon C. Crohn disease of the vulva: a prospective study. *J Gastroenterol Hepatol* 2018;33:1969-74.
- (3) Laftah Z, Bailey C, Zaheri S, Setterfield J, Fuller LC, Lewis F. Vulval Crohn's Disease: a Clinical Study of 22 Patients. *J Crohns Colitis* 2015;9:318-25.
- (4) Forward E, Reid N, Fischer G. Vulval Crohn Disease: A case series of 26 patients. *Australas J Dermatol* 2019;60:228-30.
- (5) Alhazmi K, Berville S, Moyal-Barracco M, Plantier F. Vulvite granulomateuse de type Miescher. *Ann Dermatol Venereol* 2018;145:492-99.
- (6) Abdat R, Markova A, Farraye FA, Lichtman MK. Ustekinumab for treatment of cutaneous Crohn's disease. *Dermatol Online J* 2016;10:15-22.

Figure 1 : Œdème des grandes et des petites lèvres, avant traitement.

Figure 2 : Granulome épithélioïde, comprimant les capillaires (HES, grossissement x 200).

Figure 3 : Régression de l'œdème 14 semaines après le début de l'infliximab et de l'azathioprine.

Figure 4 : Poursuite de la régression de l'œdème (S22 infliximab + azathioprine).







