



# Référentiels de prise en charge des cancers en région Centre

**Cancers de la vulve**

**2010**

# Groupe de travail

Responsables du groupe de travail : Pr Gilles Body, Dr Olivier Acker, Pr Isabelle Barillot , Pr Henri Marret

Ont également participé au groupe de travail les docteurs : FLAVIE ARBION, SANDRINE AVIGDOR, PARVINE BARDON, CHRISTINE BERGER, JEAN HILAIRE BIJEK, AGNES BOUGNOUX, PIERRE-ETIENNE CAILLEUX, ANNE DANTON, HENRI FAUGON, ALAIN FIGNON, MONIQUE GUILLON, JACQUES HOOCK, MAHMOUD IBRAHIM, LYDIE JALLAIS, EDDY JEAN, ALAIN LABBE, ANDRE LEDOUX, JEAN-CLAUDE LEGUEUL, CHANTAL MARCHAND, PHILIPPE MICHAUD, CHRISTIAN PROT, ALAIN TEKAYA

## Sommaire

### 1. Cancers primitifs invasifs de la vulve

#### 1.1. Bilan pré-opératoire

#### 1.2. Traitement

##### 1.2.1 Méthodes thérapeutiques

##### 1.2.2. Indications thérapeutiques

#### 1.3. Les autres tumeurs malignes de la vulve

### 2. Maladie de Bowen et papulose bowénoïde de la vulve

### 3. Maladie de Paget de la vulve

# 1. Cancers primitifs invasifs de la vulve

Les cancers invasifs de la vulve sont peu fréquents, représentant moins de 5% des cancers gynécologiques. Ils surviennent le plus souvent chez des femmes âgées (au cours des 7<sup>e</sup> et 8<sup>e</sup> décades), échappant le plus souvent à la surveillance gynécologique.

Les facteurs favorisants sont les infections à Papillomavirus (HPV) et le tabac, retrouvés plutôt chez les femmes plus jeunes, mais aussi de certaines dermatoses responsables d'une irritation cutanée et d'un prurit chroniques, au premier rang desquelles le lichen scléreux de la vulve, rencontré chez les femmes plus âgées.

Les circonstances de découverte ne sont pas spécifiques :

Le stade fréquemment avancé de la maladie chez des femmes dont l'état général est plus ou moins altéré rend le traitement difficile. L'évolution des cancers vulvaires reste longtemps locorégionale : les métastases ganglionnaires sont précoces.

Les cancers primitifs de la vulve sont de nature histologique variée : les carcinomes épidermoïdes sont les plus fréquents (environ 90% des cas).

## 1.1. Bilan pré-opératoire

### 1.1.1. Bilan clinique

- Examen soigneux de l'ensemble de la vulve (la maladie peut être plurifocale, pouvant associer des lésions invasives et des lésions carcinomateuses intra-épithéliales (VIN).
- Caractéristiques de la lésion vulvaire : localisation, taille, mobilité par rapport aux plans sous-jacents, rapports avec les organes de voisinage (surtout méat urétral, marge anale). Un schéma de la lésion sur lequel sont reportées les dimensions de la tumeur doit être réalisé ; il est particulièrement utile en cas de traitement néo-adjuvant par radiothérapie-chimiothérapie concomitantes.
- Examen du col (frottis +/- colposcopie) et du vagin.
- Examen des aires ganglionnaires : inguinales, Troisier. La fiabilité de l'examen clinique est faible : en particulier le caractère fréquemment sur infecté du cancer vulvaire augmente le risque de faux positifs. La ponction cytologique peut être utile pour préciser le diagnostic préopératoire.

### 1.1.2. Bilan paraclinique

- Biopsie de la lésion pour examen anatomopathologique.
- Urétroscopie +/- cystoscopie, anoscopie, rectoscopie : selon la localisation de la tumeur.
- Scanner abdominopelvien : il permet d'explorer les chaînes ganglionnaires pelviennes et lombo-aortiques.
- L'identification du ganglion sentinelle par la méthode combinée constitue la méthode la plus fiable (comparativement à l'échographie avec ou sans ponction, le scanner (TDM), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou le TEP-scan).
- Recherche de métastases viscérales : elle n'a de sens que dans les formes localement avancées et peut se limiter à la palpation des creux sus-claviculaires, la radiographie pulmonaire et éventuellement un bilan hépatique (biologique et échographique).

### 1.1.3. Bilan d'opérabilité : consultation anesthésique.

Ce bilan diagnostique débouche sur la stadification, selon la classification de la FIGO. On exclut ici le stade 0, qui correspond au carcinome intra-épithélial localisé ou diffus.

Stade I : confiné à la vulve ou au périnée  $\leq$  2cm, sans signe d'envahissement ganglionnaire (N0).

- I A : invasion stromale  $\leq$  1,0mm;
- I B : invasion stromale  $>$  1,0 mm.

Stade II : confiné à la vulve et / ou au périnée,  $>$  2 cm dans sa plus grande dimension, sans envahissement ganglionnaire (N0).

Stade III : quelle que soit la taille avec atteinte de l'urètre inférieur, du vagin, de l'anus, et / ou envahissement ganglionnaire (N1) inguinal unilatéral.

Stade IV : atteinte d'organes pelviens, avec envahissement ganglionnaire inguinal bilatéral (N2) ou présence de métastases.

- IV A : atteinte de l'urètre supérieur (remontant à plus de 1 cm du méat urétral), de la muqueuse vésicale ou rectale, de l'os pubien, ou N2 ;
- IV B : métastases à distance, incluant l'existence d'un envahissement ganglionnaire pelvien.

## 1.2. Traitement

### 1.2.1. Méthodes thérapeutiques

La stratégie du traitement des cancers de la vulve doit tenir compte du caractère plurifocal de la tumeur, du risque élevé d'envahissement ganglionnaire mais également du terrain médical des patientes qui est souvent médiocre. Le traitement est avant tout chirurgical.

### Chirurgie

La rareté de ce cancer doit favoriser la prise en charge chirurgicale de ces patientes par un petit nombre d'opérateurs expérimentés.

- Au niveau de la vulve :
  - Vulvectomie totale radicale : traitement de référence. Les limites d'exérèse doivent passer à au moins 1 cm des limites de la tumeur et emporter l'ensemble de la vulve (grandes et petite lèvres, clitoris), les muscles superficiels de la vulve et les tissus cellulograisieux jusqu'au plan osseux (symphyse pubienne et branches ischiopubiennes) et aux fascia pelviens profonds (aponévrose périnéale moyenne). La fermeture de la plaie opératoire nécessite fréquemment le recours à des plasties locales ou à des lambeaux (lambeau fessier, lambeau de droit interne....).
  - Vulvectomie partielle, latérale (ou hémivulvectomie), antérieure ou postérieure, à réserver aux formes très localisées (stade I), en raison d'un risque plus élevé de récurrence locale.
  - Exérèses élargies : en cas d'extension aux organes de voisinage (urétréctomie partielle inférieure lorsque la tumeur est proche ou atteint le méat urétral, hystéroclectomie

totale, pelvectomie antérieure ou postérieure, voire totale avec des dérivations des urines et / ou des matières dans les formes localement avancées.

- Au niveau ganglionnaire
  - Lymphadénectomie inguinale bilatérale : traitement de référence. Elle est réalisée en monobloc avec la vulvectomie, actuellement par des incisions séparées.
  - Selon l'état général des malades, le traitement peut être adapté : curage inguinal unilatéral, adénectomie simple, voire abstention de toute exérèse ganglionnaire.
  - Le curage iliaque ne paraît pas devoir être recommandé car il alourdit notablement le geste chirurgical et ne semble pas modifier le pronostic.
  - La recherche du ganglion sentinelle (GS) : en cours d'évaluation dans cette indication.. Elle utilise une méthode combinée, colorimétrique (bleu Patent) et isotopique, avec possibilité de réalisation d'une lymphoscintigraphie pré-opératoire ; l'association des deux méthodes est indispensable.

### **Radiothérapie. Chimiothérapie**

- **Radiothérapie**
  - Irradiation externe pelvienne : délivrée le plus souvent par une combinaison de photons et d'électrons au niveau de la vulve, des creux inguinaux et parfois des chaînes iliaques. En pré et post-opératoire une dose de 45 à 50 Gy est délivrée en 5 à 6 semaines. En cas de radiothérapie exclusive, les doses délivrées sont comprises entre 60 et 75 Gy dans le volume vulvaire et entre 55 et 60 Gy dans les volumes inguino-cruraux.
  - Curiethérapie : indications rares :
    - Traitement des reliquats tumoraux au contact de l'urètre ou dans le tiers inférieur du vagin.
    - Traitements conservateurs des tumeurs de moins de 3cm.
- **Chimiothérapie**, surtout associée à la radiothérapie, s'adresse essentiellement aux formes localement avancées lorsque l'âge et l'état général de la malade le permettent, et semble apporter un bénéfice en matière de contrôle local et de survie par rapport à la radiothérapie seule. Ce type de traitement néo-adjuvant constitue une bonne alternative pour rendre possible ou moins mutilant le traitement chirurgical.

#### **1.2.2. Indications thérapeutiques**

Elles reposent sur le bilan diagnostique et sur la classification FIGO. Sont également prises en compte les données

- topographiques : tumeur médiane ou latérale ; les tumeurs médianes sont celles situées sur la ligne médiane, mais aussi latérales situées à moins de 1cm de la ligne médiane, ou touchant la glande de Bartholin ou les petites lèvres.
- histologiques : qualité de l'exérèse chirurgicale, présence d'embolies lymphatiques, profondeur de l'infiltration pour les tumeurs débutantes, envahissement ganglionnaire (un envahissement ganglionnaire homolatéral impose une exploration ganglionnaire controlatérale) .

#### **Stade I :**

- **Stade IA** : l'exérèse de la lésion vulvaire répond aux mêmes principes que pour la maladie de Bowen (VIN III), avec réalisation d'une vulvectomie partielle superficielle passant au moins 5mm en dehors de la

lésion. Dans l'éventualité, très rare dans ces formes précoces, de la présence d'embolies vasculaires dans les biopsies préopératoires, la vulvectomie partielle doit être radicale en profondeur. Le risque de métastases ganglionnaires étant nul, il n'y a pas d'indication à réaliser un curage ganglionnaire ou un prélèvement du ganglion sentinelle.

- **Stade IB** : c'est le seul stade où un traitement conservateur peut être envisagé ; certains auteurs étendent l'indication aux tumeurs de moins de 3cm. Les modalités thérapeutiques peuvent être différentes selon que la lésion est latérale ou est médiane :

- lésion latérale : le traitement comporte
  - o une hémivulvectomie latérale passant à au moins 1 à 2 cm en dehors des lésions et radicale allant jusqu'au contact de l'aponévrose périnéale superficielle en profondeur.
  - o un curage inguinocrural superficiel (au dessus du plan des vaisseaux fémoraux) unilatéral, complété, seulement en cas d'envahissement ganglionnaire (de préférence lors d'un examen extemporané), par un curage inguinocrural profond (au contact du plan des vaisseaux fémoraux) homolatéral et superficiel controlatéral.
- lésion médiane :
  - o hémivulvectomie est ici antérieure ou postérieure selon la localisation du cancer,
  - o + curage superficiel bilatéral complété, seulement en cas d'envahissement ganglionnaire, par un curage profond. Pour les tumeurs de la ligne médiane (du clitoris en particulier) avec suspicion d'atteinte iliaque au scanner, il est justifié de pratiquer une adénectomie iliaque des adénopathies suspectes par coelioscopie.

Dans ces formes de début, le prélèvement du ganglion sentinelle peut s'envisager en l'absence de ganglion suspect lorsqu'il est réalisé par des équipes entraînées, surtout dans le cadre d'essais prospectifs multicentriques, ou encore chez des femmes âgées et/ou en mauvais état général chez lesquelles un curage ganglionnaire ne peut raisonnablement être pratiqué.

Lorsque l'exérèse est complète, le traitement adjuvant comporte une irradiation uniquement ganglionnaire dans les cas suivants :

- un seul ganglion atteint mais avec rupture capsulaire,
- ou plus d'un ganglion atteint.

L'irradiation est inguino-crurale et iliaque, uni ou bilatérale selon que l'envahissement ganglionnaire est uni ou bilatéral.

### **Stades II et III :**

Deux situations doivent être envisagées concernant le traitement de la vulve :

- l'exérèse est possible :  
Le traitement doit alors comporter :
  - une vulvectomie totale radicale.
  - en cas de berges atteintes, se discute au cas par cas soit une reprise chirurgicale soit une irradiation complémentaire, principalement en fonction du caractère focal ou non de l'atteinte des berges.
- l'exérèse est impossible d'emblée :  
C'est l'indication d'un traitement néo-adjuvant associant chimiothérapie, à base de Cysplatyl, et radiothérapie (jusqu'à la dose de 45 Gy) concomitantes.

A l'issue de ce traitement existent trois possibilités au niveau vulvaire:

- régression clinique complète : des biopsies dirigées sont réalisées sur d'éventuelles zones suspectes. Une exérèse est réalisée en cas de résidus microscopiques, guidée par les prélèvements pré-opératoires. Dans les autres cas peut se discuter une abstention chirurgicale et une surveillance étroite.
- régression partielle rendant la tumeur accessible à une exérèse chirurgicale : l'exérèse de la zone tumorale doit être large, radicale en profondeur. Si les berges d'exérèse sont inférieures à 5mm, peut se discuter une radiothérapie complémentaire conduite jusqu'à une dose totale de 65 Gy.
- régression insuffisante pour permettre une exérèse complète de la tumeur : la seule possibilité restante est de compléter la radiothérapie dans un but strictement palliatif jusqu'à 65 Gy.

Au niveau ganglionnaire, peuvent se dégager trois situations :

- absence d'adénopathie inguinale suspecte ou biopsie négative du ou des ganglions suspects : lymphadénectomie inguino-crurale complète bilatérale. Peut se discuter de faire un curage profond, seulement en cas d'envahissement de l'étage superficiel. Pour les tumeurs de la ligne médiane (du clitoris en particulier) avec suspicion d'atteinte iliaque au scanner, il est justifié de pratiquer une adénectomie iliaque des adénopathies suspectes par cœlioscopie.
- Présence d'un ou plusieurs ganglions histologiquement envahis : il n'y pas d'indication à réaliser un curage, mais une irradiation inguino-crurale et inguinale.
- Présence d'adénopathies fixées : leur caractère inextirpable conduit, après ponction cytologique ou biopsique, à une irradiation avec éventuellement résection de la masse ganglionnaire résiduelle lorsqu'elle est possible.

#### **Stade IV :**

Le pronostic de ces formes avancées est catastrophique et l'objectif principal doit être de traiter (ou de ne pas traiter !) en préservant au mieux la qualité de vie. Les indications doivent être posées au cas par cas.

L'extension importante de la maladie impose un traitement chirurgical très lourd et très mutilant : la radiothérapie peut s'avérer ici une bonne alternative thérapeutique, surtout lorsque l'état général de la malade ne permet pas un traitement chirurgical optimal. Les modalités thérapeutiques sont discutées sur les bases d'un examen sous anesthésie générale réalisé par le chirurgien et le radiothérapeute :

- **Stade IV A** : le traitement peut comporter une irradiation locorégionale et / ou une exentération pelvienne partielle ou totale selon l'extension locale de la maladie et l'état général de la malade. En cas d'exérèse incomplète une irradiation per ou post-opératoire peut se discuter ;
- **Stade IV B** : en raison du très mauvais pronostic, c'est la qualité de fin de vie de la malade qui doit être prise en compte en premier lieu. En fonction des symptômes, peut se discuter localement un geste de propreté ou une irradiation à visée palliative, et sur le plan général une chimiothérapie.

### 1.3. Les autres tumeurs malignes de la vulve

- Les mélanomes malins

Le traitement repose sur l'exérèse large et complète de la lésion.

En cas de ganglion(s) palpable(s), il faut en pratiquer l'exérèse, et si nécessaire réaliser un curage inguino-crural.

Une chimiothérapie est indiquée en cas de métastases.

- Le carcinome verruqueux

Le carcinome verruqueux se manifeste sous la forme d'une tumeur pouvant devenir très volumineuse, à surface irrégulière et hémorragique, survenant chez des femmes ayant très souvent des antécédents de condylomes vulvaires. L'évolution est essentiellement locale, se faisant non seulement en surface mais aussi en profondeur (cloison rectovaginale, région péri-urétrale), sans métastases ganglionnaires ou à distance.

Le traitement chirurgical doit d'emblée être très large (vulvectomie totale), n'évitant pas toujours la survenue de récurrences fréquentes, pouvant conduire de proche en proche à des interventions de plus en plus mutilantes.

- Carcinome basocellulaire vulvaire

Le traitement repose sur l'exérèse complète de la lésion.

Il n'y a pas d'indication à un curage ganglionnaire.

- Carcinome glandulaire primitif

Les carcinomes glandulaires primitifs est surtout représenté par l'adénocarcinome de la glande de Bartholin.. Les métastases ganglionnaires sont précoces et le traitement est superposable à celui des carcinomes épidermoïdes.

- Sarcomes

Les sarcomes sont des tumeurs conjonctives exceptionnelles. Selon le type histologique, le pronostic est très variable allant des formes à évolution lente aux formes à évolution métastatique rapide. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale large (hémivulvectomie ou vulvectomie totale), sans curage ganglionnaire.



## 2. Maladie de Bowen et papulose bowénoïde de la vulve

La dysplasie sévère de la vulve ou VIN III (Vulvar Intraepithelial Neoplasia), selon la classification de l'ISSVD (International Society for the Study of Vulvar Diseases) regroupe 3 maladies réunies dans une même entité histologique : la papulose bowénoïde (PB), maladie bénigne, la maladie de Bowen (MB), maladie maligne pré-invasive et la dysplasie (ou VIN) confluyente et extensive de la vulve ; elles diffèrent par leur aspect clinique, leur évolution et par conséquent leurs modalités thérapeutiques. Ces notions récentes ont nécessité de nouvelles approches thérapeutiques de la maladie.

Les principaux facteurs épidémiologiques sont : l'HPV, le tabac, l'immunodépression (SIDA, femmes greffées sous traitement immunosuppresseur ...)

Les circonstances de découverte sont dominées par le prurit, une sensation de brûlure, mais aussi une douleur localisée, une dyspareunie (surtout pour les lésions localisées au niveau de la fourchette vulvaire).

Tout en étant le plus conservateur possible, le traitement doit être suffisant afin d'éviter les récives.

### 2.1. Bilan pré-opératoire

- Examen clinique

Un examen minutieux de la vulve, du vagin et, en cas de localisation(s) péri-anale(s), de l'anus permet une cartographie détaillée des lésions. Le test de Collins peut permettre dans un certain nombre de cas d'orienter les biopsies lorsque la lésion est difficilement visible à l'œil nu. Ce test consiste en l'application de bleu de toluidine à 1% sur la vulve ; après imprégnation de 3 à 5 minutes, la vulve est rincée avec de l'acide acétique à 1%. Ce test est peu spécifique.

Frottis du col

- Une ou plusieurs biopsies doivent être effectuées sous anesthésie locale à l'aide d'une pince à biopsie (de type Kevorkian) ou de punch biopsie. Le nombre de biopsies varie en fonction de l'aspect, du nombre et de l'étendue des lésions.

### 2.2. Traitement

#### 2.2.1. Méthodes thérapeutiques

Il existe deux méthodes principales : le laser et la chirurgie.

- La vaporisation au laser CO<sub>2</sub>

Cette technique est intéressante car elle permet de préserver l'anatomie de la vulve chez des patientes pour qui la chirurgie d'exérèse aurait été très mutilante.

Lorsque la lésion atteint une zone non pileuse, la profondeur de vaporisation doit atteindre 1 mm. La vaporisation doit être plus profonde (2,5 à 3 mm) dans les zones pileuses car la dysplasie peut envahir les glandes annexes. Lorsque la lésion atteint le clitoris, la vaporisation de cette région permet d'en conserver la sensibilité.

Dans les suites opératoires, la douleur est souvent importante et nécessite des soins locaux pendant environ 6 semaines correspondant à la durée de réépithélisation.

- Traitement chirurgical.

L'exérèse doit passer au moins 1cm en dehors des lésions en allant jusqu'à une profondeur d'au moins 5mm. En pratique, il s'agit d'une vulvectomie soit superficielle soit simple : superficielle (« skinning

vulvectomy » des anglo-saxons) elle emporte le revêtement cutané en préservant le tissu cellulaire sous cutané et donc le relief des grandes lèvres ; simple, l'exérèse est plus profonde, passant dans le tissu cellulaire sous cutané, indiquée chez les femmes plus âgées, pour lesquelles la conservation des reliefs de la vulve est moins important et le risque d'invasion plus grand. Le fermeture de la perte de substance est réalisée soit par suture directe, soit par autoplastie locale, voire greffe. Les modalités de ce traitement sont devenues de moins en moins mutilantes avec le temps.

La vulvectomy totale (exérèse complète de la vulve) est réservée aux lésions étendues à l'ensemble de la vulve, la vulvectomy partielle (ablation de 25 à 90 % de la vulve) ou l'excision locale large (ablation de moins de 25 % des téguments vulvaires) aux lésions peu étendues.

- Traitement médical.

Utilisés en applications locales, les traitements médicaux peuvent permettre d'obtenir des résultats intéressants. Les traitements qui ont pu être utilisés sont l'imiquimod (modulateur de la réponse immunitaire) ou le cidofovir (agent anti-viral). Les problèmes de tolérance peuvent avoir un retentissement sur l'observance du traitement et par voie de conséquence sur les résultats. Ceux-ci sont difficiles à évaluer car les séries portent sur de petits nombres de cas. Les taux de réponse sont variables.

### **2.2.2. Indications thérapeutiques**

Le choix du traitement est fonction du type de maladie, de l'étendue et de la localisation des lésions.

- Maladie de Bowen : sa découverte impose toujours son traitement : dans une population de patientes présentant une dysplasie sévère non traitée, le taux d'évolution vers l'invasion atteint 87,5 % alors qu'il n'est que de 3,8 % en cas de traitement. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale complète de(s) la lésion(s).

Si une micro-invasion est découverte sur la pièce opératoire, aucun traitement complémentaire n'est nécessaire si l'invasion est  $\leq 1\text{mm}$ , alors que si elle dépasse 1mm le traitement rejoint celui des cancers invasifs de stade I. Certains auteurs posent des indications larges de vulvectomy superficielle car la morbidité leur apparaît basse et le résultat fonctionnel bon. Ayhan ne trouvait aucune lésion dans 14,2 % des pièces de vulvectomy (toutes les patientes ayant une VIN III avaient eu une vulvectomy totale) ; cette attitude thérapeutique semble donc excessive. George proposait un examen extemporané des berges afin de limiter l'étendue de la résection. Pour notre part, lorsque la lésion est multifocale, nous avons plutôt tendance à associer à l'exérèse chirurgicale une vaporisation au laser afin d'être moins délabrant.

- Papulose bowénoïde : le traitement repose sur la vaporisation au laser (lésions volontiers multifocales, +/- étendues), toujours effectué après un bilan complet et précis des lésions (cartographie) et réalisation de biopsies pour examen histologique. L'inconvénient de cette technique est l'absence d'analyse histologique des tissus et des berges d'exérèse, inconvénient relatif car le risque de carcinome invasif est rarissime.

- VIN confluent et extensive : un bilan soigneux doit rechercher une dysplasie cervicale très fréquemment associée. Le traitement repose sur la vaporisation au laser CO2 et / ou les résections chirurgicales itératives. L'étendue des lésions doit inciter à essayer en première intention un traitement médical local, du même type que pour la papulose bowénoïde. Une surveillance étroite et prolongée est nécessaire en raison du risque élevé de dégénérescence.

### **3. Maladie de Paget de la vulve**

La vulve représente la localisation extra-mammaire la plus fréquente, dans 76 % des cas. C'est une affection rare qui représente au maximum 1 à 2 % des cancers de la vulve. La localisation vulvaire est la plus fréquente des localisations extramammaires. Il s'agit d'une maladie dont le diagnostic est rarement précoce car souvent longtemps négligée par les patientes et souvent méconnue des médecins.

La MP touche essentiellement les femmes âgées, tout particulièrement après la ménopause. La durée des symptômes avant le diagnostic est souvent longue, allant de plusieurs mois dans les meilleurs cas à plusieurs années. Ce retard au diagnostic peut s'expliquer par le fait que la MP atteint des femmes âgées qui consultent tardivement, lorsque la gêne fonctionnelle devient intolérable ; de plus le diagnostic est rarement posé d'emblée car les signes fonctionnels (les symptômes les plus fréquents sont le prurit et les brûlures vulvaires d'évolution chronique) et l'aspect clinique (zone érythémateuse prurigineuse) sont peu spécifiques, pouvant orienter vers des affections beaucoup plus fréquentes (candidose, eczéma) : un traitement symptomatique local d'épreuve est souvent instauré à la première consultation, et ce n'est que devant la persistance de la symptomatologie que des biopsies sont réalisées.

Son évolution est principalement marquée par la fréquence des récurrences locales après exérèse chirurgicale.

#### **Bilan pré-thérapeutique**

- Examen soigneux de l'ensemble de la vulve, du vagin et du col (frottis)
- Recherche d'une néoplasie associée : les appareils urinaire et digestif (scanner abdominopelvien, +/- cystoscopie), peau (examen de l'ensemble des téguments), seins (examen + mammographie)
- Biopsies pour examen anatomopathologique

#### **Traitement**

Le traitement de première intention repose sur la chirurgie.

Son objectif est d'enlever largement l'ensemble de la lésion macroscopiquement visible, ce qui peut nécessiter une exérèse simple, une vulvectomie superficielle partielle ou totale selon l'étendue des lésions. Les marges d'exérèse doivent être de 2 cm tout autour de la lésion et de 5 mm en profondeur afin d'être sûr d'emporter l'ensemble des annexes cutanées.

Il en résulte fréquemment des pertes de substance plus ou moins importantes, dont la suture par rapprochement simple des berges n'est pas toujours possible, nécessitant alors une autoplastie locale ou une greffe cutanée.

# Maladie de Paget vulvaire

