

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
FES



Année 2014

Thèse N° 143/14

# CANCER DE LA VULVE

## (à propos de 28 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/12/2014

PAR

Mme. ABDI RHIZLANE

Née le 01 Janvier 1989 à Méknes

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cancer de la vulve - Diagnostic - Epidémiologie - Traitement

JURY

Mme. BOUCHIKHI CHAHRAZED.....	PRESIDENT
Professeur de Gynécologie Obstétrique	
M. EL HARROUDI TIJANI .....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	
M. MIMOUNI AHMED.....	} JUGES
Professeur agrégé de Gynécologie Obstétrique	
M. EL HFID MOHAMED.....	
Professeur agrégé de Radiothérapie	

# SOMMAIRE

INTRODUCTION .....	4
HISTORIQUE.....	6
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET HISTOLOGIQUE.....	8
ANATOMIE DE LA VULVE.....	12
I-ANATOMIE DE LA VULVE .....	13
II-ANATOMIE DE LA REGION INGUINALE.....	21
III-VASCULARISATION DE LA VULVE .....	21
IV-DRAINAGE LYMPHATIQUE DE LA VULVE.....	23
V-INNervation DE LA VULVE .....	27
MATERIEL ET METHODES .....	29
RESULTATS .....	31
I- EPIDEMIOLOGIE .....	32
1- ORIGINE GEOGRAPHIQUE .....	32
2- AGE DE SURVENUE .....	32
3- ANTECEDENTS .....	33
3.1. Antécédents gynéco-obstétricaux .....	33
3.1.1- Parité.....	22
3.1.2-Âge de la ménopause .....	34
3.1.3- Antécédents infectieux .....	35
3.1.4- Les lésions préexistante.....	35
3.2 Antécédents et tares médicaux .....	35
3.3-Antécédents chirurgicaux .....	35
II- ETUDE CLINIQUE.....	35
A- CIRCONSTANCES DE DIAGNOSTIC .....	35
1. Motif de consultation .....	35
2. Délai du diagnostic .....	36
B- EXAMEN GYNECOLOGIQUE .....	37
1- Aspect macroscopique de la lésion vulvaire .....	37
2- Topographie des lésions vulvaires .....	39
D- EXAMEN LOCOREGIONAL.....	40
1- Extension locorégionale de la lésion initiale .....	40
2- Envahissement ganglionnaire clinique .....	41

III- ETUDE PARACLINIQUE .....	42
A- DIAGNOSTIC POSITIF .....	42
1. Frottis cervicovaginal.....	42
2. Biopsie vulvaire .....	42
B- BILAN D'EXTENSION .....	43
1. Bilan radiologique .....	43
1.1- Radiographie pulmonaire .....	43
1.2-TDM thoraco abdomino-pelvienne .....	43
2. Bilan endoscopique .....	43
C- BILAN BIOLOGIQUE .....	43
IV- STADES CLINIQUES ET CLASSIFICATION .....	44
V- THERAPEUTIQUES INSTITUEES .....	45
A- MOYENS THERAPEUTIQUES .....	45
B- INDICATIONS THERAPEUTIQUES .....	45
1. Chirurgie .....	45
2- Radiothérapie seule .....	47
3- Radio-chimio concomitante .....	47
4- Association radiothérapie-chirurgie .....	47
C- ENVAHISSEMENT GANGLIONNAIRE HISTOLOGIQUE .....	47
1- Corrélation entre la clinique et l'histologie des ganglions inguinaux.	47
2. Taux d'envahissement ganglionnaire histologique en fonction de l'extension locale .....	48
VI- EVOLUTION .....	49
A- POSTOPERATOIRE IMMEDIAT : .....	49
1. Mortalité postopératoire .....	49
2. Morbidité .....	49
B- A LONG TERME .....	49
DISCUSSION .....	50
I- EPIDEMIOLOGIE.....	51
A- FREQUENCE.....	51
B- AGE DE SURVENUE .....	52
C- FACTEURS DE RISQUE .....	52
II-BASES DIAGNOSTICS .....	76
A- DIAGNOSIC POSITIF .....	76

B- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....	91
III- Stades clinique et Classification .....	95
VI-TRAITEMENT .....	99
A- MOYENS THERAPEUTIQUES .....	99
1- Chirurgie .....	99
2- Radiothérapie .....	111
3- La chimiothérapie .....	115
4- La radio-chimiotherapie .....	118
5- Autres moyens thérapeutiques.....	120
B- INDICATIONS THERAPEUTIQUES .....	123
VI- EVOLUTION .....	137
A- EVOLUTION SPONTANEE .....	137
B-ÉVOLUTION APRES TRAITEMENT .....	139
C- LES METASTASES .....	141
VI- PRONOSTIC .....	142
A- ETUDE DE LA SURVIE.....	142
B- FACTEURS PRONOSTIQUES .....	143
VII- SURVEILLANCE .....	145
A-SURVEILLANCE APRES TRAITEMENT .....	145
B-PRISE EN CHARGE DES RECIDIVES INVASIVES .....	146
CONCLUSION .....	147
RESUME .....	149
BIBLIOGRAPHIE.....	153





# *INTRODUCTION*

## **Introduction :**

Le cancer de la vulve est une pathologie rare ; il représente 3 à 5% des cancers gynécologiques et 1% de l'ensemble des cancers de la femme [1].

Il survient le plus souvent chez des femmes âgées, sur un terrain très spécifique, évoluant par étapes.

Sur le plan histologique, plusieurs types sont distingués, mais le carcinome épidermoïde représente la forme histologique la plus fréquente.

Le prurit et la tuméfaction sont souvent les principaux signes révélateurs. Généralement, les patientes consultent tardivement par négligence ignorance ou pudeur ; et le fait que le prurit vulvaire est souvent considéré comme un signe banal par le praticien.

L'évolution du cancer est souvent lente, une meilleure connaissance des lésions précancéreuses ou débutantes pourrait encore réduire leur fréquence et leur gravité. [2]

Le traitement est avant tout chirurgical, la plurifocalité est fréquente et la vulvectomie totale est pleinement justifiée mais il peut faire appel à la radiothérapie ou l'association des deux.

Son pronostic est souvent redoutable en raison du stade avancé auquel se présentent les patientes.

L'intérêt de notre étude est d'analyser les différents aspects du cancer de la vulve : épidémiologique, anatomoclinique, paraclinique, thérapeutique et pronostique et de permettre une meilleure approche des protocoles thérapeutiques.

## Historique :

Le terme (vulve) est originaire du latin « vulva » : la porte à deux battants. Le terme retenu par la nomenclature internationale est le « pedendum » : la chose qui doit déclencher la pudeur.

- ❖ Au VI<sup>e</sup> Siècle, ACTIOS, médecin à la cour de l'empire byzantin, décrit la clitoridectomie.
- ❖ En 1882, KÜSTNER, discute le traitement des tumeurs vulvaires basé sur l'enlèvement de la tumeur plus les tissus cellulo-lymphatiques.
- ❖ En 1886 et 1893, RUPRECHT publie des articles sur les dissections des régions inguinales.
- ❖ En 1895, BARTON, HOOK, HIRIT, rapportent dans le traitement des cancers de la vulve la notion de dissection des régions inguinales.
- ❖ En 1910, STOECKEL, pratique la dissection des ganglions inguinaux et pelviens.
- ❖ En 1912, BASSET, souligne l'importance de l'exérèse de la tumeur primitive et des ganglions inguinaux.
- ❖ En 1915, TAUSSIG, décrira la technique de BASSET et publiera en 1929 le premier article traitant un grand nombre (16) de cas.
- ❖ En 1930, STOECKEL conseille une collaboration étroite entre chirurgiens et radiothérapeutes.
- ❖ TAUSSIG(1941), WAY(1941)et COLLINS (1946) ont pratiqué une vulvectomie radicale associée à une lymphadenectomie inguinale bilatérale pratiquée d'abord en deux temps puis en un seul temps et ensuite on a ajouté la lymphadenectomie pelvienne sélective.

- ❖ En 1984, AUDET-LAPOINTE signale que le traitement des cancers vulvaires demeure toujours d'ordre chirurgical tout en conseillant la radicalisation du geste chirurgical.
- ❖ En 1992, BERVEN, décrira l'électrocoagulation tripolaire des tumeurs vulvaires associée à l'irradiation de l'aïne.

Telles sont les principales étapes de l'histoire du cancer de la vulve. Si de nombreux progrès ont été réalisés, ce cancer pose encore de multiples problèmes en particulier celui du pronostic qui reste défavorable.



*RAPPEL*  
*EMBRYOLOGIQUE*  
*ET*  
*HISTOLOGIQUE*

## **Rappel embryologique et histologique :**

Les organes génitaux externes chez la femme sont originaires du sinus urogénital. Leur développement est spontané (sans interventions d'hormones) contrairement à l'homme où le développement des organes génitaux externes est sous la dépendance des androgènes.

## **L'EVOLUTION DU SINUS URO-GENITAL :**

Entre la 3<sup>ème</sup> et la 5<sup>ème</sup> semaine de la vie intra-utérine se constitue le périnée primitif caractérisé par le développement de la membrane cloacale, bordé par des replis mésoblastiques, les replis cloacaux, ceux-ci fusionnent dans la région ventrale pour constituer l'éminence cloacale, futur tubercule génital.

### ➤ **Stade indifférencié : [3,4]**

Le début de la formation du périnée secondaire est marqué par le cloisonnement du cloaque et la régression de l'appendice caudale.

La formation du sinus uro-génital et du rectum primitif s'accompagne de la division du repli cloacal en deux parties :

- Les replis génitaux en avant.
- Les replis anaux en arrière.

En même temps, on croit apparaître vers le 36<sup>ème</sup> jour de nouvelles formations saillantes de chaque côté des replis génitaux : les bourrelets génitaux.

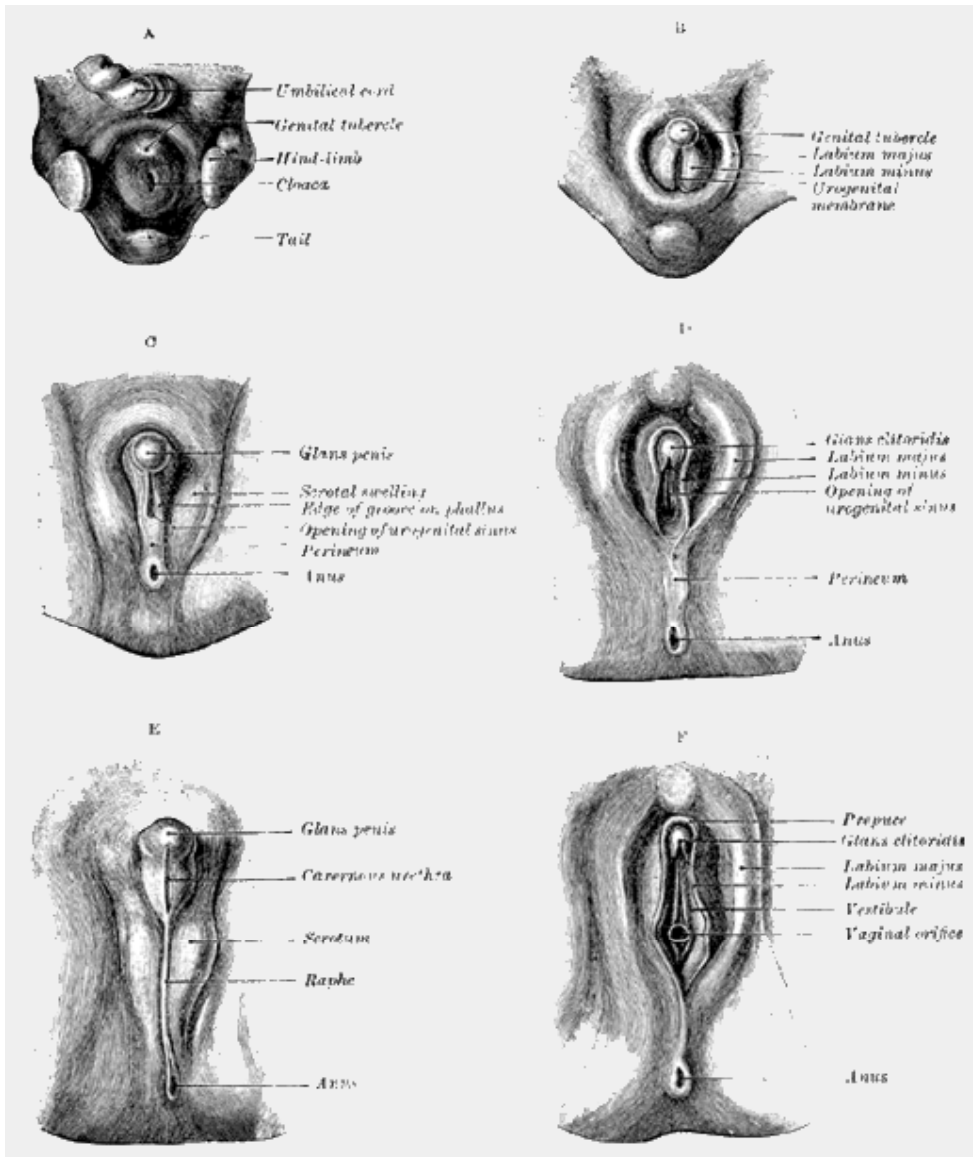
Et vers le 42<sup>ème</sup> jour, la membrane uro-génitale acquiert une fente sagittale qui fait communiquer le sinus uro-génital avec l'extérieur.

### ➤ **Stade différencié: [3,4]**

La différenciation commence vers la 9<sup>ème</sup> ou la 10<sup>ème</sup> semaine.

- Le clitoris naît par simple allongement modéré du tubercule génital.

- Les petites lèvres décrivent des replis génitaux et sont évidentes à la 12<sup>ème</sup> semaine.
- Les grandes lèvres, quant à elle, se développent aux dépens de bourrelets génitaux qui restent indépendants, mais sur la ligne médiane où elles se fusionnent pour donner le mont des venus, puis elles deviennent plus saillantes en s'infiltrant de graisse vers la fin de la vie fœtale.
- Les glandes de Bartholin apparaissent dès le début du 3<sup>ème</sup> mois, elles n'ont d'activité réelle qu'à partir de la puberté.
- L'hymen est d'origine endodermique par ses rapports avec le vagin et ectodermique par ses rapports avec la vulve.
- Vers le 4<sup>ème</sup> mois, la formation de la vulve est achevée.



**Figure 1 : Développement des organes génitaux externes à partir du stade indifférencié [5].**





*ANATOMIE  
DE LA VULVE*

## I-Anatomie de la vulve : [6,7 ,8,9]

### 1. Définition :

La vulve est l'ensemble des parties extérieures de l'appareil génital : les grandes et petites lèvres, le clitoris et les organes érectiles, le vestibule qui contient le méat urétral, l'orifice externe du vagin et les glandes vulvaires. (figure 2).

### 2. Description anatomique :

La vulve a une forme ovoïde présentant une fente médiane (fente vulvaire) qui le divise en deux replis cutanés latéraux appelés les grandes lèvres . En écartant les grandes lèvres, on découvre deux nouveaux replis, ce sont les petites lèvres (les nymphes) , qui se réunissent en avant et en arrière.

Entre les deux petites lèvres apparaît un espace ovalaire nommé le **vestibule vulvaire** qui est limité en avant par le clitoris, et en arrière par la fourchette vulvaire.

#### \*Le vestibule vulvaire :

Est divisé schématiquement en deux parties :

- a) Partie antérieure nommée **le vestibule de l'urètre**, dans lequel on distingue la papille de l'urètre (ou la carina urétrale du vagin) avec à son sommet le méat urétral (ou l'ostium urétral) qui fait partie de l'appareil urinaire ; de chaque côté du méat urétral s'ouvrent les orifices des glandes urétrales (ou para-urétrales de Skene).
- b) partie postérieure nommé **le vestibule du vagin**, dans lequel on distingue l'orifice inférieur du vagin (ou introït) qui est normalement, obturée de façon incomplète chez la vierge par une membrane, c'est l'hymen ; cet orifice vaginal est bordé par les vestiges de l'hymen (les caroncules hyménéales chez la femme déflorée).

Dans le sillon qui sépare l'orifice vaginal des petites lèvres (sillon labio-hyméneal ou nympho-hyménéal) s'ouvrent les orifices des canaux des glandes de Bartholin qui sécrètent un liquide contribuant à la lubrification du vestibule vulvaire lors des rapports sexuels.

**\*Le mont du pubis:** Ou mont de Vénus, appelé aussi le pénil

C'est une saillie arrondie, de forme triangulaire à sommet inférieur ; une éminence en forme de coussinet d'épaisseur moyenne de 35 mm, recouvert d'un revêtement cutané et formé de tissu graisseux parcouru par les fuseaux du ligament suspenseur du clitoris, de la membrane fibro-élastique des grandes lèvres et du ligament rond de l'utérus.

Le mont de vénus est situé en avant et en haut de la vulve, devant la symphyse pubienne, il se perd en haut sur la partie inférieure de la paroi abdominale, et il est en continuité avec les grandes lèvres en arrière et en bas.

Il se couvre de poils longs, plus ou moins frisés à la puberté; sa pilosité s'arrête en haut, selon un sillon horizontal séparant le pubis de la partie inférieure de la paroi.

**\* Les deux grandes lèvres :**

Ce sont deux replis cutanés allongés, s'étendant entre le mont du pubis en avant et au périnée en arrière. Sur un plan traversant le petit axe des grandes lèvres du haut vers le bas, les grandes lèvres sont triangulaires avec un bord supérieur large est adhérent aux tissus profonds avoisinants, et un bord inférieur libre et étroit ; leur face externe (en dehors) est séparée de la racine de cuisse par le sillon génito-crural, et leur face interne (en dedans) est séparée de la petite lèvre homolatérale (du même côté) par le sillon interlabial.

Chez l'adulte les grandes lèvres mesurent 7 à 8 cm de longueur, 2 à 3 cm d'épaisseur et 1,5 à 2 cm de hauteur.

Du point de vue histologique, les grandes lèvres sont formées de :

- Revêtement cutané à minces couches kératinisées ce qui explique l'augmentation de l'évaporation cutanée à ce niveau, comparée à celle de la peau de l'avant-bras.

Ce revêtement cutané est pourvu aussi des glandes sudoripares (sécrétant de la sueur) et des glandes sébacées (sécrétant une substance grasseuse) ; enfin, à la puberté, des poils couvrent la face externe de chaque grande lèvre ; la face interne reste glabre. La face externe de la grande lèvre est plus pigmentée que la face interne qui habituellement plus lisse et rosée.

- Sous la peau, il existe une mince couche de fibres musculaires lisses appelée le dartos labial.
- Ensuite, on trouve une couche de tissu cellulaire grasseux, riche en fibre élastique (le corps adipeux labial – organe semi-érectile) .
- le sac de Sappey, il s'agit d'un sac allongé d'avant en arrière, limité par une membrane fibro-élastique et contenant un tissu cellulo-graisseux et la portion terminale du ligament rond (qui prend son départ près de la corne de corps de l'utérus et qui traverse le canal inguinal) ; donc la membrane fibro-élastique qui limite ce sac, elle communique avec le canal inguinal, et elle s'unit à la paroi abdominale (au niveau du mont de Vénus) en continuant avec le ligament suspenseur du clitoris et enfin, il s'unit aux branches ischio-pubiennes.

**\*Les deux petites lèvres (ou les nymphes) :**

Ce sont des replis cutanés limitant le vestibule, situés en dedans des grandes lèvres et séparées de ces dernières par le sillon interlabial; elles sont aplaties, de 3mm d'épaisseur, leur bord supérieur adhérent avoisine le bulbe vestibulaire ; leur bord inférieur est libre.

L'extrémité antérieure des petites lèvres se divise en deux replis :

- Un repli antérieur qui coiffe avec le repli provenant de la petite lèvre homolatérale du clitoris pour former le prépuce clitoridien (ou capuchon du clitoris) ;
- Et un repli postérieur qui se fixe, avec le repli provenant de la petite lèvre homolatérale, en arrière sur la face inférieure du clitoris pour former le frein du clitoris.

Les extrémités postérieures des petites lèvres s'unissent en arrière de l'orifice vaginale pour former la fourchette vulvaire ; la zone qui sépare la fourchette vulvaire de l'orifice vaginale est appelée la fossette naviculaire.

Chez l'adulte, elles font souvent saillie en dehors de la fente vulvaire mais après la ménopause, elles tendent à s'atrophier et se cachent entre les grandes lèvres.

Histologiquement, les petites lèvres sont formées :

- D'un revêtement malpighien épais, à couches kératinées minces, pigmentées, il est dépourvu de glandes sébacées et de follicules pileux, donc les petites lèvres restent glabres, sans poils.
- Le revêtement cutanéomuqueux, recouvre une couche de tissu fibroélastique porteur de glandes sudoripares (sécrétant de la sueur) et richement vascularisé et innervé.

#### **\*Le clitoris:**

C'est un organe charnu, érectile et très sensible, situé au niveau la jonction des extrémités antérieures des deux petites lèvres ; il est l'équivalent des corps caverneux chez l'homme.

Il pend racine à partir des deux corps caverneux qui s'insèrent sur les branches ischio-pubiennes et les muscles ischio-caverneux puis ils s'étendent en avant, en haut et en dedans pour former les piliers du clitoris. Le corps du clitoris se

forme de la fusion des deux piliers du clitoris sur la ligne médiane ; il s'infléchit en bas et en arrière pour former le genou du clitoris (ou le coude de clitoris) et il se termine par le gland du clitoris qui mesure de 6 à 7 mm et qui apparaît à l'extrémité antérieure des petites lèvres.

Le corps du clitoris est recouvert en avant par le prépuce clitoridien (ou capuchon du clitoris) et fixé en bas et en arrière par le frein du clitoris.

Le clitoris est fixé aussi au niveau de son coude, à la symphyse pubienne par un ligament fibreux connu sous le nom du ligament suspenseur du clitoris, provenant de la ligne blanche de l'abdomen et de la symphyse.

Histologiquement, le clitoris est formé de vastes lacunes vasculaires ou aréoles alimentées par des artérioles spiralées à paroi musclée ; ces lacunes vasculaires sont séparées par des cloisons conjonctives pourvues de fibres musculaires lisses ; le gland de clitoris est renflé, de forme conique mousse ; il est constitué de tissu spongieux érectile, provenant des bulbes vestibulaires ; il est très riche en extrémités nerveuses, ce qui le rend très sensible.

#### **\*bulbes vestibulaires :**

Ce sont deux organes érectiles placés de part et d'autre des orifices de l'urètre et du vagin. Ce sont le correspondant au bulbe et au corps spongieux. On leur distingue deux faces, deux bords et deux extrémités :

- La face externe, convexe, est recouverte par le muscle bulbo-caverneux. La face interne est contiguë en arrière à la glande de Bartholin.
- Le bord supérieur est en rapport avec le plan moyen du périnée. Le bord inférieur longe le bord adhérent des petites lèvres.
- L'extrémité postérieure, s'arrête à peu près en regard de la partie moyenne de l'orifice vaginal. L'extrémité antérieure se rétrécit et communique avec

le bulbe du coté opposé et avec les veines du clitoris par le réseau intermédiaire de Kobett.

**\*Les glandes vulvaires :**

➤ **Les glandes vestibulaires mineures :**

Ce sont les glandes sébacées et les glandes sudoripares qui sont disséminées sur les grandes et les petites lèvres.

Les glandes urétrales (de Skene) : les canaux excréteurs des glandes s'ouvrent de la part et d'autres de la papille urétrale, au niveau du vestibule de l'urètre ; les glandes elles-mêmes se trouvent de la part et d'autres de l'urètre, dans la tunique musculieuse urétrale, à une profondeur allant de 5 mm à 5 cm.

Ces glandes urétrales sont considérées comme les homologues de la prostate chez les hommes.

➤ **Les deux glandes de Bartholin (glandes vestibulaires majeures) :**

Ce sont deux glandes mucipares (sécrétant un mucus limpide, transparent et alcalin, qui joue un rôle de lubrifiant lors des rapports sexuels) ; elles sont situées à l'intérieur des grandes lèvres, au niveau de la jonction de leur tiers inférieur au tiers moyen ; de taille de 1,5 cm ; leurs canaux excréteurs ont une longueur de 1 à 2 cm, ils s'ouvrent au niveau du vestibule du vagin, à l'union du tiers moyen – tiers supérieur du sillon vestibulaire, nympho-hyménéal (labio-hyménéal), à 5 h et à 7h.

Ce sont des glandes hormondépendantes ; elles restent rudimentaires pendant l'enfance, et elles s'atrophient à la ménopause ; donc, c'est durant la vie génitale active que ces glandes prennent leur taille et leur fonctionnement normaux, puis durant cette période apparaissent leurs pathologies (kystes, abcès...)

➤ **Grains de Fordyce :**

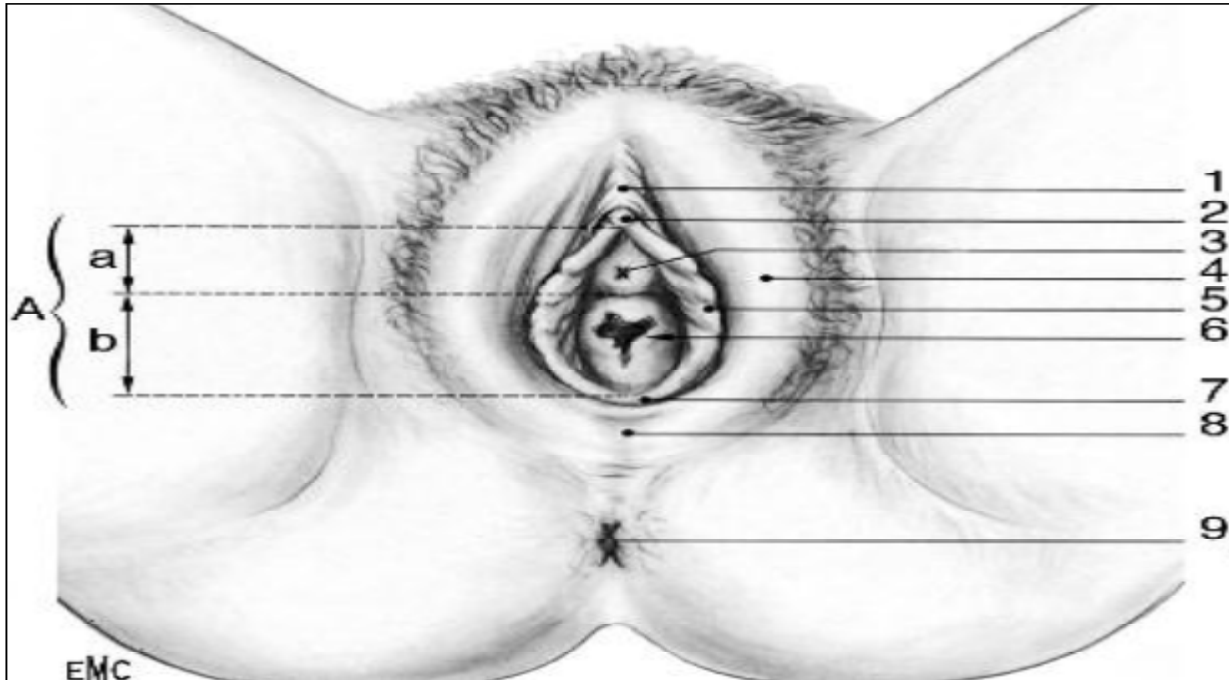
Il s'agit de petites glandes, sous forme des papules fermes ou de petits kystes, jaunes et superficielles et que l'on peut voir sur la partie libre et la face interne des

petites lèvres ; leur mise en évidence est facilitée par la mise en tension de la peau et la muqueuse superficielle.

**\*Papillomatose physiologique de la vulve :**

Il s'agit de petites papilles, ou des digitations filiformes "en doigt de gant", prenant une couleur rosée, identique à la muqueuse adjacente ; de consistance molle ; elles sont localisées dans la région vestibulaire: sur la face interne des petites lèvres, les zones périurétrales, les caroncules hyménales; il s'agit d'une distribution diffuse, le plus souvent bilatérale et symétrique ; elles ne prennent pas la couleur blanche avec le test à l'acide acétique, ou elles présentent un faible blanchiment diffus.[4]





**FIGURE 2** : Anatomie de la vulve : Vue position gynécologique [8].

<b>A :</b>	<b>Vestibule.</b>	<b>4.</b>	<b>grande lèvre.</b>
<b>a :</b>	<b>vestibule urinaire.</b>	<b>5.</b>	<b>petite lèvre.</b>
<b>b :</b>	<b>vestibule du vagin.</b>	<b>6.</b>	<b>introit vaginal.</b>
<b>1.</b>	<b>prépuce du clitoris.</b>	<b>7.</b>	<b>frein des lèvres.</b>
<b>2.</b>	<b>gland du clitoris.</b>	<b>8.</b>	<b>commissure postérieure des lèvres.</b>
<b>3.</b>	<b>ostium externe de l'urètre.</b>	<b>9.</b>	<b>anus.</b>

## **II-Anatomie de la région inguinale :[8,9]**

L'aïne ou triangle de Scarpa, est superficiellement recouvert de peau. Entre la peau et le fascia fémoral, on retrouve les structures suivantes en superficie : tissu graisseux, vaisseaux et ganglions lymphatiques

Le tissu graisseux est divisé par le fascia superficiel ou fascia de Camper, en une partie superficielle et partie profonde.

Le fascia fémoral se continue latéralement en donnant le fascia lata de la cuisse et médialement en donnant le fascia recouvrant le muscle long adducteur.

La lame cribreuse recouvre la fosse ovale. La fosse ovale ou l'ouverture saphène est une ouverture dans le fascia fémoral qui permet le passage de la veine saphène et d'autres petits vaisseaux.

La fosse ovale est délimitée en haut, latéralement et en bas par le ligament falciforme ou ligament de Burn ou ligament de Hey.

## **III-Vascularisation de la vulve : [8] (figure3)**

### **1- artères :**

Une ligne horizontale passant par le gland du clitoris, divise la vulve en deux territoires artériels :

Le territoire antérieur est vascularisé par les artères pudendales externes (artères honteuses externes) supérieure et inférieure, branches de l'artère fémorale, et accessoirement par l'artère funiculaire (artère du ligament rond).

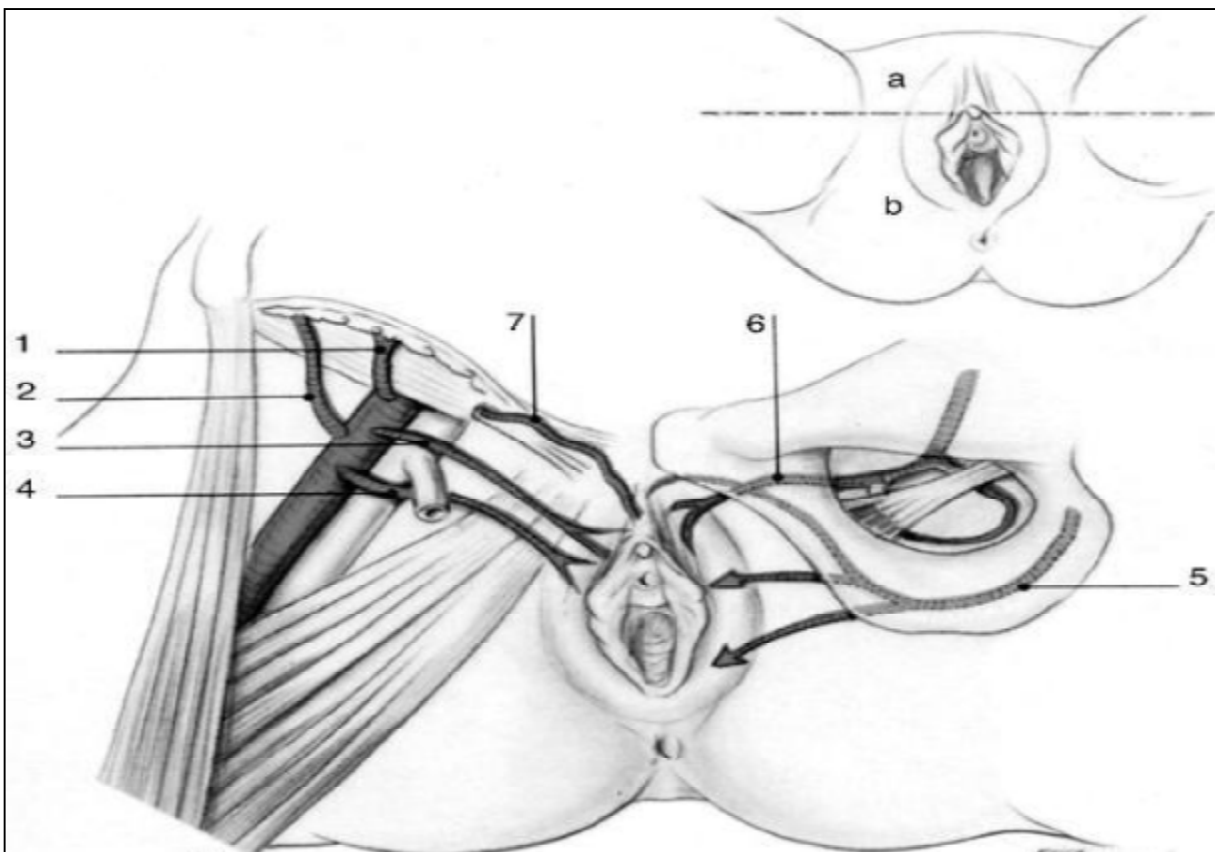
### **2- Les veines :**

Le réseau d'origine est dense, surtout dans les lèvres, où il donne l'apparence d'un tissu caverneux. Le drainage du mont du pubis, du prépuce et de la partie

antérieure des lèvres se fait par les veines pudendales externes vers la grande veine saphène.

Le drainage du clitoris, des bulbes vestibulaires et de la partie postérieure des lèvres se fait par les veines pudendales internes dans la veine iliaque interne.

Les anastomoses entre les veines vulvaires et les plexus veineux pelviens sont nombreuses.



**FIGURE 3 : Vascularisation de la vulve [8].**

**a :** territoire antérieure.

**b :** territoire supérieure.

5. artère épigastrique superficielle.

6. artère circonflexe iliaque superficielle.

7. artère honteuse externe superficielle.

1. artère honteuse externe profonde.

2. artère honteuse interne

3. artère obturatrice.

4. artère du ligament rond.

### **III-Drainage lymphatique de la vulve :[8]**

La vulve est recouverte d'un riche réseau lymphatique dont les collecteurs ont une direction ascendante vers le mont de vénus.

#### **1. Ganglions satellites : (Figure 4)**

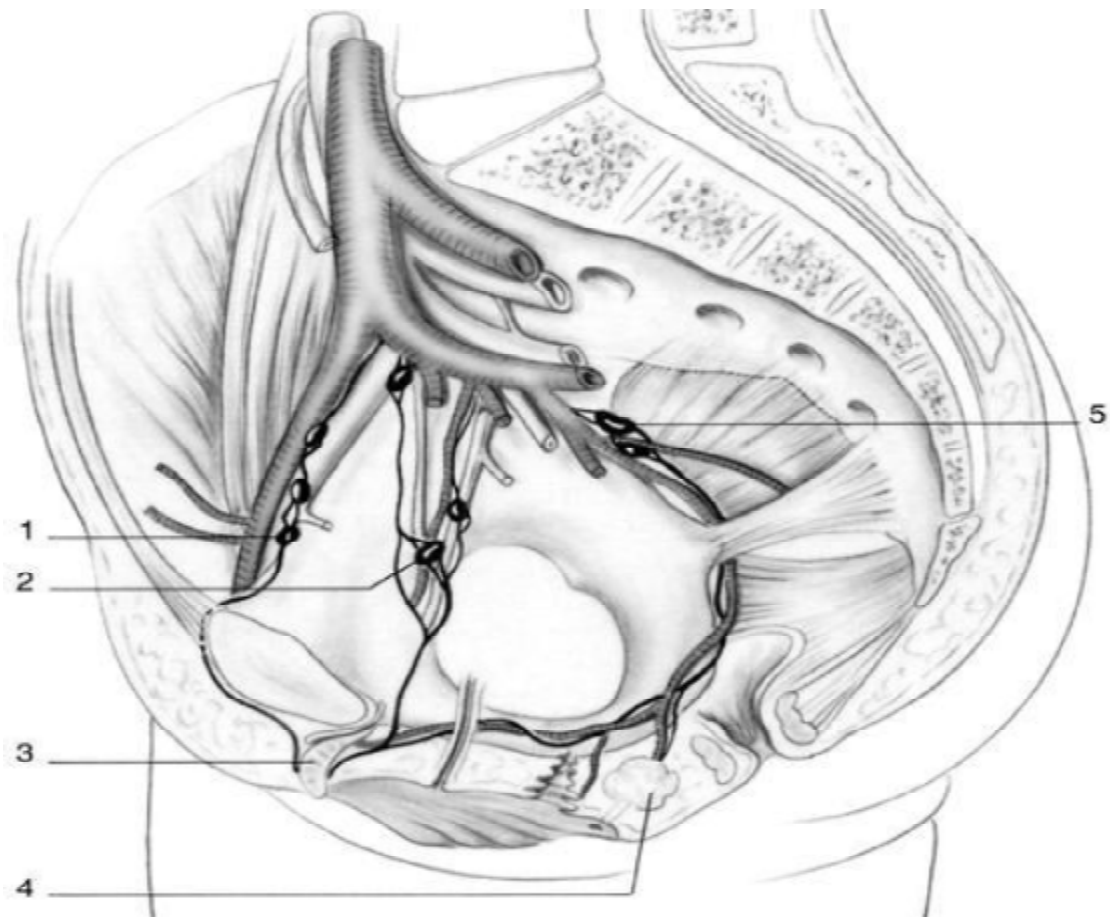
##### **➤ Les ganglions inguinaux :**

C'est le 1<sup>er</sup> relais ganglionnaire de la vulve, ce sont des ganglions satellites de la veine saphène interne situés entre la peau et le fascia cribriforme, ce fascia les sépare en deux groupes :

- Un groupe superficiel divisé par la crosse de la veine saphène interne en deux parties : le groupe supéro-superficiel et le groupe inféro-superficiel. puis par son intermédiaire et principalement le ganglion de cloquet vers les trois chaînes iliaques externes particulièrement par le ganglion le Leveuf et Godar.
- Un groupe profond, comprend les ganglions recto-cruraux satellites des vaisseaux fémoraux, le plus connue le ganglion de cloquet qui est situé au-dessous de l'arcade crurale et en dedans de la veine fémorale.

##### **➤ Les ganglions pelviens :**

En premier lieu les ganglions iliaques externes, les ganglions hypogastriques et enfin les ganglions satellites des gros vaisseaux du pelvis (vaisseaux iliaques primitifs, veines caves, aorte).



**Figure4 : lymphatiques du clitoris [8]**

1. Nœud lacunaire	4 .glande vestibulaire majeure
2. Nœuds obturateurs	5. nœud glutéaux inférieurs
3. Clitoris	

## 2. Drainage lymphatique : (Figure 5)

Les collecteurs lymphatiques vont vers le mont de vénus, ceux-ci se terminent dans les ganglions inguinaux superficiels internes, surtout pour le groupe supéro-interne parfois centro-latéral, comme l'explique l'anastomose au niveau du plexus du mont de vénus.

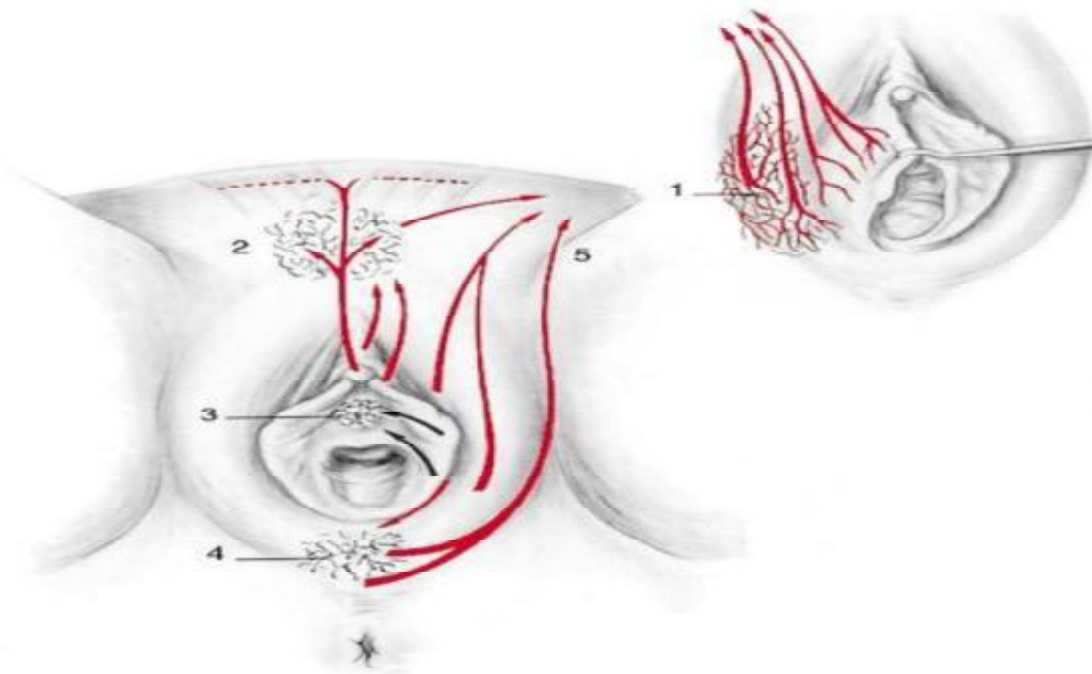
Ce groupe (10 à 20 ganglions) se draine :

- soit directement vers la chaîne iliaque externe,
- soit vers le groupe profond à travers le fascia cribriforme .

Les régions iliaques externes et obturatrices peuvent représenter des relais primaires, surtout pour la portion antérieure.

Les lymphatiques du clitoris se rendent aux ganglions inguinaux profondes et aux ganglions iliaques externes après avoir traversé ou le canal inguinal ou le canal crural (selon Guneo et Mareille) ou encore directement aux ganglions hypogastriques (selon Mourrière).

Les collecteurs passent généralement sous la symphyse pubienne et atteignent les ganglions hypogastriques en suivant les vaisseaux honteux internes ou le réseau lymphatique de l'urètre.



**Figure 5 : Plexus lymphatiques vulvaires [8].**

1. Plexus labial.	4. Plexus commissural postérieur.
2. Plexus pré-symphysaire.	5. Vers les nœuds inguinaux.
3. Plexus vestibulaire.	

## VI-Innervation de la vulve [9] : (figure 6)

### 1. Innervation somatique :

Le nerf somatique principal de la vulve est le nerf pudendal (nerf honteux) qui innerve les deux tiers postérieurs des grandes lèvres, des petites lèvres, le bulbe et le clitoris.

Les branches génitales des nerfs ilio-hypogastrique, ilo-inguinal et génito-fémoral innervent le mont du pubis et le tiers antérieur des grandes lèvres.

Le nerf cutané postérieur de la cuisse (nerf petit sciatique) participe à l'innervation de la partie moyenne des grandes lèvres.

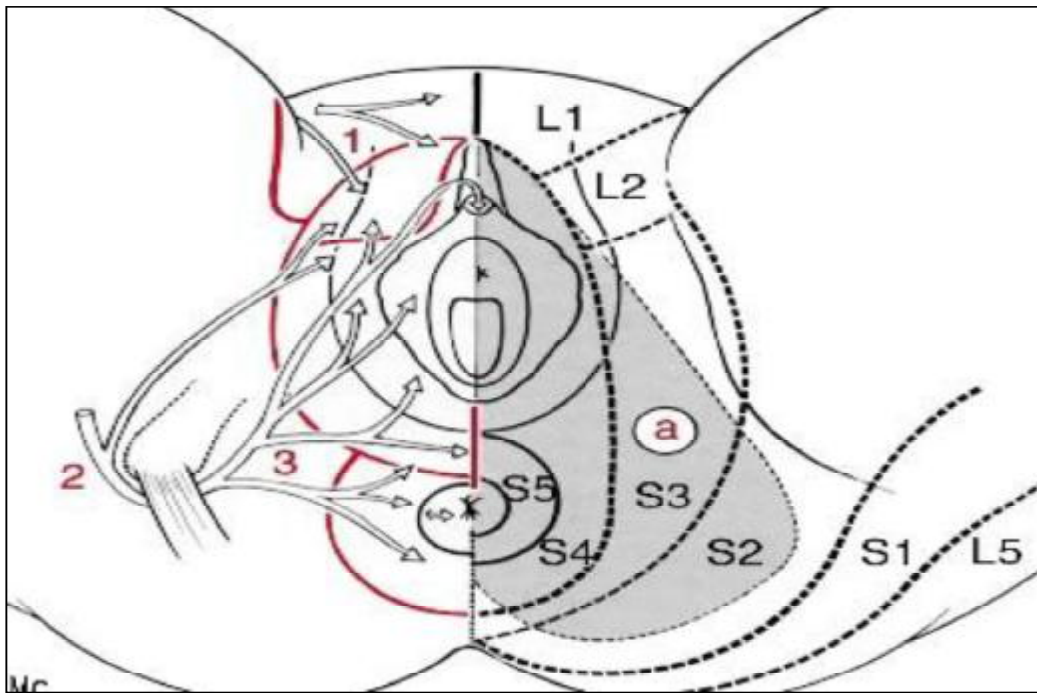
### 2. Innervation végétative :

Les nerfs végétatifs proviennent du plexus hypogastrique inférieur.

On distingue au plexus hypogastrique deux parties :

- ❖ La partie supérieure et interne ou pelvienne distribue ses rameaux efférents aux organes génitaux internes et à la vessie.
- ❖ La partie inférieure ou périnéo-pelvienne innerve la région inférieure du rectum et de la vessie ainsi que l'appareil de l'érection.





**Figure 6 : Innervation de la vulve [9].**

a.territoire du nerf honteux

1.nerfs iliohypogastrique, ilio-inguinal et génitofémoral

1. nerf cutané postérieur de la cuisse

2. nerf honteux



*MATERIELS*  
*ET*  
*METHODES*

## **I-MATERIEL :**

Notre étude rétrospective porte sur 28 cas de cancer de la vulve diagnostiqués et traités au service de chirurgie oncologique du centre régional d'oncologie hassan II, CHU MOHAMMED IV, oujda. Les sources de nos observations sont :

- Le registre d'hospitalisation.
- Les dossiers médicaux.
- Les comptes rendus opératoires.


## **II-MÉTHODE :**

Notre travail est une étude rétrospective qui s'intéresse aux aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des tumeurs vulvaires.

Une fiche d'exploitation réalisée à cet effet a permis le recueil des données suivantes:

- Les données épidémiologiques : âge, parité, âge de la ménopause.
- Les antécédents : diabète, HTA, obésité, antécédents carcinologiques, lésions préexistantes.
- Les données cliniques : le délai d'apparition des symptômes; les circonstances de découvert; le siège; la taille de la lésion, l'extension de la lésion ; ADP.
- Les données anatomo-pathologiques macroscopiques et histologiques.
- Les données thérapeutiques.
- Les données évolutives.

(Voir annexe)



# *RESULTATS*

# **I-ÉPIDÉMIOLOGIE :**

## **1- Origine géographique :**

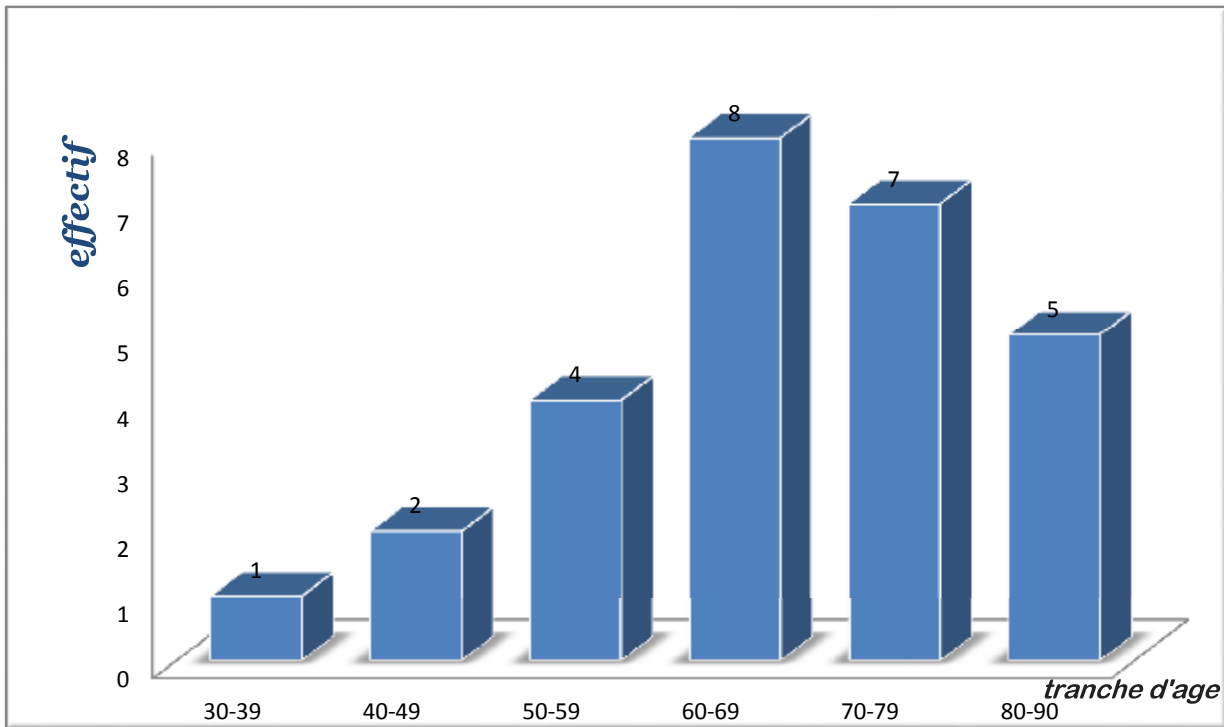
L'analyse de cette répartition montre que :

- 10 patientes étaient originaires de Oujda–Angad (soit 35.7%)
- 6 patientes étaient originaires de berkane ( soit 21.4%)
- 4 patientes étaient originaires de nador ( soit 14.3%)
- 3 patientes étaient originaires de taourirt ( soit 10.7%)
- 2 patientes étaient originaires de figuif (soit 7.1%)
- 1 patiente était originaire de taza ( soit 3.6%)
- 1 patiente était originire de jerada (soit 3.6%)
- 1 patiente était originaire de driouch (soit 3.6%)

## **2- Age de survenue :**

L'âge de survenue varie entre 36 ans et 90 ans.

La tranche d'âge la plus touchée était de 60–69ans et l'âge moyen des patientes étant de 65 ans.



**Graphique 1 : Répartition du cancer de la vulve en fonction de l'âge.**

### **3- Antécédents :**

#### **3.1- Antécédents gynéco-obstétricaux :**

##### **3.1.1- la parité :**

Dans notre série 42.9% sont multipares, 10.7% sont paucipares et 32.1% sont nullipares.

Ce renseignement n'a pas été précisé chez 4 patientes (soit 14.3%).

**Tableau I** : répartition des malades selon la parité

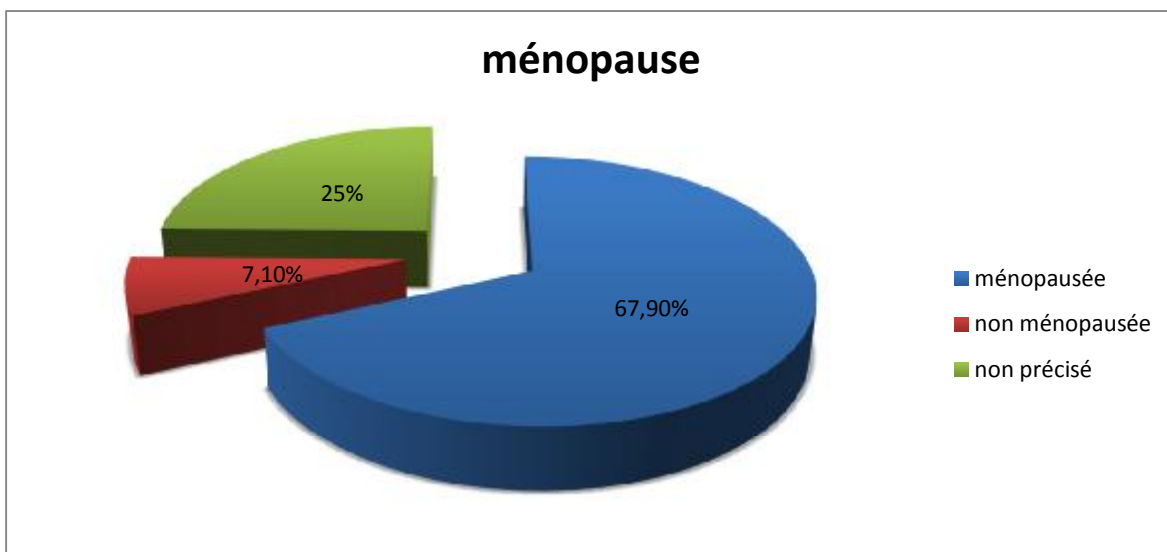
<b>La parité</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage %</b>
Multipare	12	42,9
Nullipare	9	32,1
Pauci pare	3	10,7
Non précisé	4	14,3
<b>TOTAL</b>	<b>28</b>	<b>100</b>

**3.1.2- Age de la ménopause :**

Dans notre série ; 19 patientes étaient ménopausées (soit 67.90%) avec un âge moyen de la ménopause de 51 ans.

Deux patientes ne l'étaient pas (soit 7.10%)

Et l'information n'a pas été précisée chez 7 patientes (soit 25%).



**Graphique 2** : Répartition des malades selon la ménopause.

### **3.1.3- Antécédents infectieux :**

Les facteurs infectieux et en particulier l'infection due au papilloma-virus et à l'herpès virus, n'ont pas été étudiés dans notre série.

### **3.1.4- les lésions pré-existantes :**

Il a été noté dans 2 cas la notion de leucoplasie et dans deux autres cas la notion de lichen scléroatrophique.

### **3.2- les antécédents médicaux :**

La notion d'hypertension artérielle a été retrouvée chez 8 patientes (28.6%), le diabète chez 9 patientes (soit 32.1%) et l'obésité chez 6 patientes (soit 21.4%).

### **3.3- Antécédents chirurgicaux :**

- ❖ deux patientes ont été déjà traitées pour un carcinome épidermoïde du col (chirurgie+ radiothérapie postopératoire)
- ❖ une patiente a été traitée pour tumeur ovarienne

## **II : Etude clinique :**

### **A- CIRCONSTANCES DE DIAGNOSTIC :**

#### **1- Motif de consultation :**

Le motif de consultation était représenté essentiellement par la notion de prurit ou l'apparition d'une tumeur vulvaire.

Le prurit vulvaire était observé dans 82.2% des cas.

La perception par les malades d'une tumeur vulvaire a motivé la consultation dans 50% des cas.

Enfin, les patientes consultent rarement pour des douleurs, des leucorrhées ou des saignements.



**TABLEAU II : Répartition selon les signes fonctionnels.**

<b>Signes révélateurs</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage %</b>
Masse vulvaire	14	50
Prurit vulvaire	23	82,2
Leucorrhée	2	7,1
Douleur	2	7,1
Saignement	1	3,5

**2- Délai de diagnostic :**

C'est le délai entre l'apparition du premier symptôme et la première consultation.

Les délais de consultation varient entre 1 mois à 96mois (8 ans) chez la plupart avec une moyenne de 14 mois. Plus de la moitié des malades ont consulté après 6 mois.

**Tableau III : Répartition du cancer de la vulve selon le délai du diagnostic.**

<b>Délai</b>	<b>Nombre de malade</b>	<b>Pourcentage %</b>
<3mois	4	14,3
3-6mois	8	28,6
6-12mois	11	39,3
>12mois	5	17,9
<b>TOTAL</b>	<b>28</b>	<b>100</b>

## **B- EXAMEN GYNECOLOGIQUE :**

### **1- Aspect macroscopique de la lésion vulvaire :**

Les tumeurs ulcéro-bourgeonnantes constituaient les formes anatomo-cliniques les plus fréquemment rencontrées, puisqu'elles représentaient 60.7% des cas et la forme bourgeonnantes représentait 28.6% des cas.

**Tableau IV : Répartition en fonction de l'aspect macroscopique.**

<b>Aspect macroscopique</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentage %</b>
Bourgeonnante	8	28,6
Ulcérobourgeonnante	17	60,7
Ulcérée	3	10,7
TOTAL	28	100



**FIGURE9** : *aspect macroscopique d'une tumeur vulvaire*

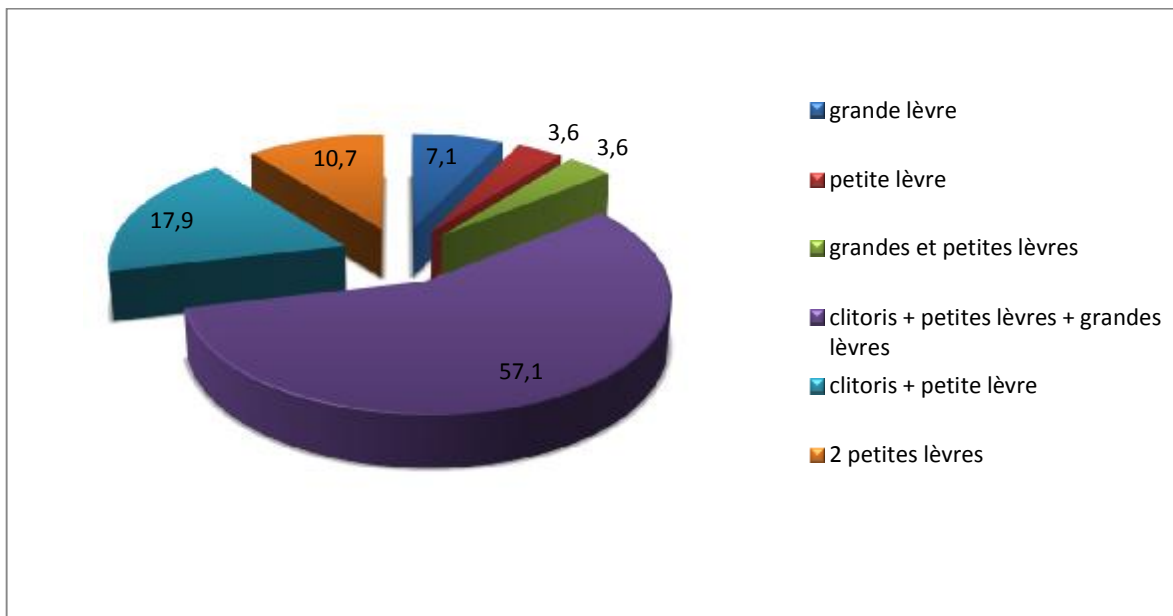
*[Pr EL HARROUDI -CRO]*

## 2 –Topographie des lésions vulvaires :

Dans notre étude la localisation multifocale est la plus fréquente. Elle associe l'atteinte du clitoris des petites lèvres et des grandes lèvres dans 57.1 % des patientes soient 16 cas. La localisation unifocale est rare dans notre étude.

**Tableau V : Répartition des patientes en fonction de la localisation.**

Localisation	Nombre de cas	Pourcentage %
<b>UNIFOCALE</b>		
Petite lèvre	1	3,6
Grande lèvre	2	7,1
<b>MULTIFOCALE</b>		
Petites + grandes lèvres	1	3,6
Clitoris + petites lèvres	5	17,9
Les deux petites lèvres	3	10,7
Clitoris + grandes lèvres + petites lèvres	16	57,1
<b>TOTAL</b>	<b>28</b>	<b>100</b>



**Graphique 3 : Répartition en fonction de la localisation des lésions.**

La taille de la tumeur varie de 3 à 20 cm avec une taille moyenne de 6.89 cm.

Nous constatons que 100% des patientes ont une taille supérieure à 2 cm

## **D-EXAMEN LOCOREGIONAL :**

### **1-Extension locorégionale :**

Dans notre série, on a noté huit cas d'envahissement du vagin, deux cas d'envahissement du méat urétral, deux cas d'extension au vagin, à l'urètre et à l'anus, un cas d'extension au vagin et au méat urétral, et un cas d'extension au méat urétral et au pubis.

**Tableau VI : Répartition en fonction de l'extension locorégionale.**

<b>Topographie</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage %</b>
Vagin	08	28,6
Méat urétral	02	7,1
Méat+pubis	01	3,6
Vagin+urètre	01	3,6
Vagin+urètre+anus	02	7,1
Pas d'envahissement locorégional	14	50,0
TOTAL	28	100

## **2-envahissement ganglionnaire clinique :**

L'examen des aires ganglionnaires inguinales révélait l'existence d'adénopathies palpables chez 11 (39,3%) cas.

Chez 5(17.9%) patientes, ces ganglions étaient bilatéraux, et chez les six patientes restantes, les ganglions étaient unilatéraux.

Les aires ganglionnaires étaient libres chez 17 (60.7%) patientes.

***Tableau VII : Répartition en fonction de l'envahissement clinique des ganglions inguinaux.***

<b>Envahissement des ganglion inguinaux</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage %</b>
unilatéral	6	21,4
bilatéral	5	17,9
pas d'envahissement	17	60,7
<b>TOTAL</b>	<b>28</b>	<b>100</b>

### III- ETUDE PARACLINIQUE :

#### A-DIAGNOSTIC POSITIF :

##### 1- Frottis cervico-vaginal:

Il a été réalisé chez une de nos patientes, et il a montré la présence de cellules inflammatoires non suspectes.

##### 2- Biopsie vulvaire :

Toutes nos patientes avaient subi une biopsie vulvaire qui avait confirmé le diagnostic.

Le carcinome épidermoïde représentait 26(92,9%) cas, dont 24 (85.7%) cas étaient bien différenciés ,1(3.6%) cas moyennement différencié et un (3.6%) faiblement différencié.

Un (3.6%) cas de carcinome basocellulaire et un cas d'épithélioma spinocellulaire.

***Tableau VIII : Répartition du cancer de la vulve en fonction du type histologique.***

<b>Types histologiques</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage %</b>
Carcinome épidermoïde bien différencié kératinisant et invasif	24	85,7
Carcinome épidermoïde moyennement différencié	2	7.2
Carcinome épidermoïde faiblement mature et infiltrant	1	3,6
Carcinome basocellulaire	1	3,6
TOTAL	28	100

## **B-BILAN D'EXTENSION :**

### **1-bilan radiologique :**

#### **1.1-radiographie pulmonaire :**

Elle était pratiquée de façon systématique chez toutes nos patientes, elle révélait un cas de métastases pulmonaires.

#### **1.2-TDM thoraco abdomino pelvienne :**

Réalisée chez toutes les patientes, dans le cadre du bilan d'extension, elle révélait un cas de métastases pulmonaire et osseuse (ailes iliaques droite et gauche), un cas de métastases hépatique.

### **2- bilan endoscopique :**

Aucune de nos patientes n'a bénéficiée d'un bilan endoscopique.

## **C- BILAN BIOLOGIQUE :**

- ❖ une numération formule sanguine : revenue normale chez l'ensemble des patientes.
- ❖ fonction rénale : normale.
- ❖ un bilan d'hémostase : normal chez toutes nos patientes.
- ❖ Un diabète chez 9 patientes.



## IV- STADE CLINIQUE ET CLASSIFICATION :

### A- CLASSIFICATION TNM :

➤ **critère T:**

Dans notre série, on a noté la prédominance de la forme T2 chez 14 patientes (soit 50%), la forme T3 est présente chez onze patientes (soit 39.3%), la forme T4 est observée chez trois patientes (soit 10,7%), alors que la forme T1 est absente.

➤ **critère N :**

L'analyse de l'état ganglionnaire montre une prédominance de l'état N0 chez 17 patientes (soit 53,8%), N1 chez 7 patientes (25%), N2 chez une patiente (3.6%), et N3 chez 3 patientes (10.7%).

➤ **critère M :**

Absence de métastases a été noté chez 26 patientes ( 92 ,9%) et 2 (7.1%) patientes étaient classées M+.

### B- CLASSIFICATION DE LA FIGO :

Dans notre étude, nous avons adopté la classification (F.I.G.O.) et on a noté que 11 patientes avaient le stade II, soit 39.3% des cas, 10 patientes avaient le stade III, soit 35.7% des cas, et 7 patientes avaient le stade IV, soit 25% des cas, alors que le stade I était absent.

**Tableau IX: Répartition en fonction du stade selon la classification (F.I.G.O.)**

<b>Classification (F.I.G.O.)</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage %</b>
Stade 2	11	39,9
Stade 3	10	35,7
Stade 4	7	25
TOTAL	28	100

## **V- THERAPEUTIQUES INSTITUEES :**

### **A- MOYENS THERAPEUTIQUES :**

Le traitement chirurgical était le mode de traitement utilisé chez la plupart de nos patientes, puisqu'il était pratiqué chez 24 patientes (85.7%).

Il était pratiqué seul dans 7 (25%) cas et associé à la radiothérapie pré ou postopératoire ou à la radio chimiothérapie néo adjuvante dans 17 (60.7%) cas.

Deux patientes ont bénéficié d'une radiothérapie exclusive (7.1%) ; et 2 autres patientes ont bénéficié d'une radio-chimiothérapie concomitante (7.1%).

***Tableau X : Fréquence des différents types de traitement.***

Type de traitement	Effectif	Pourcentage %
Chirurgie seule	7	25
Chirurgie +traitement associé	17	60.7
Radiothérapie exclusive	2	7.1
Radio chimiothérapie concomitante	2	7.1
TOTAL	28	100

### **B- INDICATIONS THERAPEUTIQUES :**

#### **1- Chirurgie :**

La vulvécotomie radicale associée ou non au curage inguinal est le traitement le plus utilisé chez nos patientes, elle a été réalisée chez 24 patientes (85,7%).

La vulvectomy avec curage ganglionnaire inguinal chez 22 patientes (78,6%).

Deux patientes ont bénéficié d'une vulvectomy radicale sans curage parce qu'une patiente avait un carcinome basocellulaire et une était très altérée.



***Figure10 : vulvectomie totale [Pr EL HARROUDI au CRO]***



***Figure 11: photo d'une patiente ayant bénéficié d'une vulvectomie radicale avec curage inguinal bilatéral apres cicatrisation***

***[Pr EL HARROUDI au CRO]***

## **2- Radiothérapie seule :**

Dans notre série, la radiothérapie exclusive a été réalisée chez 2 patientes (7,1%).

Une patiente a consulté au stade III, et elle présentait une tumeur énorme.

L'autre patiente a consulté au stade IV, et vu son âge avancé, et son mauvais état général elle a reçu une radiothérapie exclusive.

## **3- Radio-chimio concomitante :**

Elle a été pratiquée chez 2 patientes ; qui étaient âgées avec un mauvais état général, l'une présentait des métastases hépatiques ; l'autre avait des métastases pulmonaires et osseuses.

## **4. Association radiothérapie-chirurgie :**

La radiothérapie préopératoire: Elle a été réalisée chez 9 patientes (32.1%).

En postopératoire elle était réalisée chez 20 patientes (71.4%).

## **C- ENVAHISSEMENT GANGLIONNAIRE HISTOLOGIQUE :**

Parmi les 24 patientes ayant eu un traitement chirurgical, 22 patientes avaient une chirurgie ganglionnaire.

Sur ces 22 patientes, 19 étaient N+ et 3 étaient N-.

### **1. Corrélation entre la clinique et l'histologie des ganglions inguinaux :**

Sur les 17 patientes étiquetées cliniquement N0, 9 ont bénéficié d'une étude histologique des ganglions, les résultats ont montrés 6 cas de N+ soit 35.3% de faux négatifs.

Pour 8 ganglions cliniquement évidents, auxquels une étude histologique a été réalisée nous avons trouvé 3 cas de N- soit 37,5% de faux positifs.

**2. Taux d'envahissement ganglionnaire histologique en fonction de l'extension locale :**

Cinq cas d'envahissement ganglionnaire histologique N+ étaient noté dans les formes évoluées T3 et T4, et cinq étaient noté dans les formes T2.

**Tableau XI : Répartition de l'envahissement ganglionnaire**

Taille tumeur	N+	N-
T2	5	6
T3 et T4	5	1
TOTAL	10	7

## **VI- EVOLUTION :**

### **A- POSTOPERATOIRE IMMEDIAT : COMPLICATIONS INGUINAUX :**

#### **1- Mortalité postopératoire :**

Dans notre série, aucun cas de mortalité postopératoire n'a été observé.

#### **2- Morbidité :**

On a noté 8 cas d'infection de la plaie (28.6%) ,3 cas de douleurs pelviennes (10.7%) et un cas d'incontinence urinaire avec surinfection (3.6%).

### **B- A LONG TERME :**

- deux patientes ont présenté des récurrences locales après 4 et 6 mois (7.1%).
- quatre patientes ont présenté des récurrences inguinales gauches (14.3%) dont deux traités par chirurgie et deux par radiothérapie.
- 10 patientes sont perdues de vue.
- 11 patientes vivante après 1 an et 1 an et demi du traitement chirurgical.
- 1 patiente décédée suite à une cardiopathie.



# *DISCUSSION*

Les cancers vulvaires sont des proliférations tumorales malignes rares, qui se développent au dépens des tissus de revêtement comme la peau ou la muqueuse, son évolution est souvent lente, une meilleure connaissance des lésions précancéreuses ou débutantes pourrait encore réduire leur fréquence et leur gravité.

## **I- EPIDEMIOLOGIE :**

### **A- FREQUENCE :**

Le cancer de la vulve est une affection gynécologique relativement rare, il représente moins de 1% de l'ensemble des cancers [10] et environ 5% de tous les cancers génitaux de la femme [11, 12, 13, 14, 15,16].

Dans notre série il représentait 2% des cancers gynécologiques.

Les taux d'incidence du cancer de la vulve correspondant au nombre de nouveaux cas par 100 000 femmes et par an, est de l'ordre de 0,5 à 2. Cependant, cette incidence augmente en parallèle avec l'âge, pour qu'elle atteigne 20 pour 100 000 par an pour les femmes âgées plus que 75 ans [17,18,19] .

Dans notre série nous avons calculé l'incidence annuelle moyenne qui était de huit cas par an.



**TABLEAU XI : Répartition des cancers de la vulve par rapport aux cancers génitaux**

Auteurs	Fréquence(%)
MOORE [20]	3-5
COUVREUX-DIF [21]	5
LOUIS-SYLVESTRE [22]	3-5
SHYR-MING [23]	4
LOPES [24]	4,04
ZIRAOUI [25]	5
Notre série	2

## **B- AGE DE SURVENUE :**

Le cancer de la vulve survient le plus souvent chez la femme âgée dans un contexte de carence oestrogénique [7,20], généralement entre 65-75 ans [26].

Cependant, actuellement on assiste à un rajeunissement de la population atteinte depuis la mise en cause du Papillomavirus Humain [17,18,27,28,29].

La moyenne d'âge dans notre série est de 61 ans avec 65,1% de nos patientes âgées de plus de 50 ans, la tranche d'âge la plus touchée est entre 61-70 ans. Le taux des femmes âgées de moins de 50 ans ne dépassait pas 34,9%.

## **C- FACTEURS DE RISQUE :**

### **1. Antécédents gynéco-obstétricaux :**

#### **1.1 Statut hormonal :**

Classiquement le cancer de la vulve se déclare longtemps après la ménopause [18], avec une plus grande fréquence chez le groupe de femmes qui a eu une imprégnation oestrogénique diminuée et écourtée : femme castrée, puberté tardive, ménopause précoce.

Cependant, l'hypo-oestrogénie n'est pas indispensable pour l'éclosion du cancer vulvaire, vu la survenue rare, mais rapportée du cancer vulvaire au cours de la grossesse [30].

Dans notre série, nous avons noté 67.9% des femmes ménopausées.

### **1.2 Parité :**

En ce qui concerne la vie reproductive, le risque du cancer de la vulve est augmenté avec la multiparité, mais d'après certains auteurs, la parité ne semble guère intervenir dans la genèse du cancer de la vulve.

Dans notre série, 42,9% de nos patientes étaient des multipares.

### **1.3 Antécédent ou association carcinologique :**

L'association du cancer de la vulve à un autre cancer primitif est possible, il s'agit essentiellement de néoplasies de la sphère génitale avec en particulier le cancer du col utérin [12,27].

Pour Dynes [27], l'association avec un autre néoplasie (in situ ou invasif) est notée dans 20%.

Dans notre série, un cas de cancer de la vulve était associé au cancer du col utérin, un autre cas était associé à une tumeur ovarienne.

## **2. Antécédents et tares médicaux :**

L'association du cancer de la vulve à un terrain déficient est retrouvée dans des proportions variables pour la plupart des auteurs.

L'obésité, le diabète et l'hypertension artérielle sont fréquemment rencontrés chez les femmes atteintes d'un cancer de la vulve [31,32].

Certains auteurs attachent la baisse des résistances immunitaires à l'âge avancé dans lequel cette néoplasie survient.

**TABLEAU XII : Antécédents médicaux selon les auteurs.**

Auteurs	Obésité %	Diabète %	HTA %
ZIRAOUI [25]	10	3.33	16.66
RAOUAH[33]	10	6	10
LEMINEM [34]	65	72	60
Notre série	21.4	32.1	28.6

### **3. Infections sexuellement transmissible (IST) :**

Parallèlement aux facteurs hormonaux, plusieurs auteurs ont évoqué récemment des facteurs vénériens mais surtout viraux, dans la genèse du cancer vulvaire notamment : humain papillomavirus (HPV) et herpès simplex 2.

#### **➤ Papillomavirus humain (HPV) :**

L'infection à HPV du tractus génital inférieur de la femme se présente habituellement comme une affection multicentrique. Elle semble favoriser le développement de certaines lésions précancéreuses et cancéreuses du col, du vagin et de la vulve.

En effet il existe deux types de HPV :

- Les HPV à bas risque (HPV-BR), qui donnent essentiellement des condylomes exophytiques ou végétations vénériennes, c'est-à-dire des lésions externes au niveau de la peau, vulve, périnée, l'anus, le pubis, le pénis, ou le scrotum.
- Les HPV à haut risque (HPV-HR), qui sont à l'origine d'infections de la filière génitale [35].

Plus de 120 types différents d'HPV ont été identifiés. Parmi eux, 15 types : 16, 18,31,33,35,39,45,51,52,56,58,59,68,73 et 82 sont considérés comme étant

à haut risque oncogène, cependant, les plus fréquemment rencontrés sont les HPV 16 et 18 [36].

L'incidence annuelle des infections génitales à HPV est de 30% chez les jeunes adultes, dans les années qui suivent l'entrée dans la vie sexuelle [37].

L'infection à HPV est extrêmement fréquente, banale et le plus souvent sans conséquence clinique. On estime que 80% des femmes seront un jour infectée par au moins un type d'HPV.

Parce que la contamination se fait essentiellement par voie sexuelle. Le plus souvent, il s'agit d'une infection transitoire sans conséquences. La majorité des femmes vont se débarrasser de l'infection en 8 à 10 mois et ne développeront jamais de lésion. L'infection à HPV va persister uniquement chez une minorité d'entre elles. C'est principalement la persistance de l'infection qui peut favoriser le développement de certaines lésions précancéreuses et cancéreuses du col, du vagin et de la vulve [36].

Des études récentes ont été faites sur l'épithélium de la peau vulvaire et qui ont montré qu'il y a des changements de l'expression de la protéine P53 qui peuvent précéder l'apparition des carcinomes intra-épithéliaux de la vulve, cela a mené à la suggestion que des mutations P53 puissent être un premier événement dans la genèse du carcinome vulvaire.

Ces mutations de la protéine P53 sont trouvées à plus de 50% dans des cancers de la vulve, et que l'infection génitale par le HPV augmente le risque de la survenue des mutations P53.[18].

Dans notre série il n'y avait pas de recherche systématique.

➤ **Herpès simplex virus (HSV2) :**

L'herpès génital est une infection sexuellement transmissible qui est due dans 85% des cas à l'herpès virus de type II (HSV II) et qui semble avoir un effet oncogène sur le tractus génital inférieur[34].

Plusieurs recherches indiquent une corrélation significative entre le développement des cancers vulvaires et l'herpès génital à HSV2.

Robboy[34] avait identifié des antigènes à HSV2 chez des patientes présentant un cancer in situ de la vulve.

D'ailleurs, Trévoux démontre la nécessité de la présence du HSV pour l'activation du HPV et par conséquent l'aboutissement du cancer.

Bien qu'actuellement il n'y a aucune preuve directe permettant d'affirmer que ces virus sont responsables du cancer vulvaire, on peut admettre qu'il existe vraisemblablement une relation entre l'un et l'autre.

➤ **Infection à virus HIV :**

L'infection au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) est considérée également comme facteur de risque, ceci peut être expliqué par l'immunodépression qui augmente la fréquence des infections virales et favorise la survenue de condylomes acuminés [35].

D'ailleurs, WRIGHT [35] constate que le risque d'avoir un cancer de la vulve est 5 fois plus fréquent chez les femmes VIH séropositives que chez les femmes séronégatives, et que ce risque devient plus important s'il y a association entre la séropositivité pour le VIH et la présence de condylome vulvaire, d'où l'intérêt de demander une sérologie du Sida chez toute femme atteinte de cancer de la vulve, ce qui n'a pas été fait chez nos patientes.

➤ **Autres IST :**

Dans plusieurs études, certaines maladies vénériennes sont retrouvées à des proportions variables.

**4. Autres facteurs incriminés dans la genèse du cancer de la vulve :**

➤ **Irradiation pelvienne :**

Elle est considérée comme un facteur favorisant.

Pour **ADRIET** [36], les patientes ayant bénéficié d'une radiothérapie pour un premier cancer vulvaire développent plus rapidement un deuxième cancer vulvaire lorsqu'il y a eu infection virale par le HPV a fortiori.

Dans notre série une patiente a bénéficié d'une irradiation pelvienne pour cancer du col utérin.

➤ **Race :**

Selon **PARTHAZANATHY** [37], a noté une prédominance nette des cancers vulvaires chez les femmes blanches (82,2%), 7,2% hispaniques, 1,4% asiatiques et 1,4% était d'une autre race

Selon **CHAHIN** [38], 81,8% des patientes étaient blanches, 11,1% hispaniques, 5,6% asiatiques et 2,2% noires.

Dans notre série la race n'était pas précisée.

➤ **Tabac :**

La consommation du tabac, qui est un immunosuppresseur, était évoquée comme facteur de risque intervenant dans la genèse des cancers génitaux [32,38]. Ce risque augmente avec le nombre de cigarettes fumées par jour et avec la durée de consommation du tabac. Le rôle du tabac pourrait être expliqué par les altérations immunologiques qu'il induit, favorisant ainsi l'infection par l'HPV. Une étude des facteurs de risque du cancer de la vulve a montré que l'association des

lésions (HPV) et tabac multipliait par 35 le risque de cancer par rapport à une population identique sans aucun de ces deux facteurs.

Une étude menée par KIRBY[39] montre que 45% des femmes atteintes du cancer de la vulve étaient fumeuses et celle menée par CHAH [38] montre que 47,8% des patientes étaient fumeuses.

Dans notre série, aucune patiente n'était connue fumeuse.

➤ **Autres facteurs :**

Certains auteurs [40, 41, 42] rapportent que d'autres facteurs sont incriminés dans la cancérogenèse vulvaire tels :

- Les mauvaises conditions d'hygiène locale.
- L'âge précoce du mariage ou des premiers rapports sexuels.
- Le bas niveau d'éducation et des études.
- Le nombre faible de la pratique de frottis cervico vaginal de dépistage (FCVD).

D'autres auteurs [40,42] incriminent les contraceptifs oraux dans la survenue des lésions à HPV, en modifiant la réponse immunitaire locale et/ou générale.

**5. Lésions dystrophiques et états précancéreux :**

**5.1 Lésions dystrophiques :**

Sous le terme de dystrophies vulvaires sont regroupées des affections vulvaires variées, dont la plus fréquente est le lichen scléreux, ancien « Krausis de la vulve ». Basée sur l'anatomopathologie l'ISSVD (International Society for the Study of Vulvar Disease) a établi en 1976 une classification qui distingue :

**5.1.1 Dystrophies hyperplasiques :**

➤ **Lichénification :**

Elle est prurigineuse, conséquence d'un grattage chronique qui la perpétue. Elle peut survenir sur vulvite candidosique ou autres vulvites

infectieuses, ou bien se surajouter à une dermatose vulvaire (psoriasis, lichen scléreux).

➤ **Leucoplasie :**

N'est pas forcément prurigineuse, c'est une lésion blanche, lisse ou rugueuse au toucher, siégeant plutôt en région centro-vulvaire, elle impose une biopsie à la recherche d'atypies cellulaires intra épithéliales, car rares sont les leucoplasies bénignes de la vulve.

**5.1.2 Dystrophies atrophiques :**

Représentées par le lichen scléreux, cette dermatose est d'étiologie encore très mal élucidée, à un tropisme particulier pour la région vulvo-périnéale.

Elles touchent volontiers la femme ménopausée mais s'observent à tout âge même chez les fillettes.

Elles se manifestent par un prurit vulvaire dans 80% des cas, des fissures ou des dyspareunies orificielles lors des rapports sexuels.

Cliniquement la muqueuse vulvaire prend un aspect blanchâtre nacré, tantôt diffus, tantôt localisé.

Dans 30% des cas, elles entraînent une atrophie complète ou partielle des reliefs anatomiques de la vulve (symphyse des grandes et des petites lèvres, capuchon du clitoris ...), sténose de l'orifice vulvo-vaginal.

La biopsie s'impose dans les formes très localisées afin d'éliminer une leucoplasie dysplasique.

**5.1.3 Dystrophie vulvaires mixte :**

Correspond à un lichen scléreux hyperplasique (lichénifié et/ou leucoplasique).



Les lichens scléreux lichénifiés réagissent bien à un traitement local bien conduit et ne comportent pas ou peu de risque de dégénérescence.

Les lichens scléreux leucoplasiques comportent des zones d'hyperplasie épithéliale cernant parfois une érosion ou ulcération fixe, d'où la nécessité de les repérer et de les biopsier surtout si elles persistent après une corticothérapie locale puissante.

La présence d'atypies cellulaires intraépithéliale et de bourgeonnement de la basale constituent des signes histologiques précurseurs d'un cancer épidermoïde invasif, cette évolution est rare (3 à 5%).

#### **5.1.4 Traitement des dystrophies vulvaires mixtes et du lichen scléreux :**

Le traitement est essentiellement local, basé sur la corticothérapie et l'androgénothérapie :

Traitement d'attaque : dermocorticoïde puissant pendant 1 à 3 mois et après disparition des éventuelles leucoplasies surajoutées, il est possible de recourir à une androgénothérapie locale  $\pm$  corticoïdes.

Si résistance au traitement, il faut faire une biopsie.

Si atypies cellulaires histologiques, il faut pratiquer l'exérèse des lésions suspectes.

Un suivi régulier s'impose car la dystrophie peut rechuter à bas bruit à l'arrêt du traitement.



**Figure11** : *Lichen scléreux vulvaire hyperplasique[43].*



**Figure 12 :** *Lichen scléreux vulvaire diffus typique*  
[43].



**Figure 13** : *Cancer invasif sur lichen scléreux*  
[43].



**Figure 14** :*Lichen scléreux vulvaire hypertrophique*  
[44]

## 5.2 Etats précancéreux:

### 5.2.1 Néoplasies intra-épithéliales vulvaires :

Les néoplasies intra-épithéliales de la vulve sont également dysplasie dans la classification anatomopathologique adoptée par ISSVD en 1987.

Les analogies morphologiques existantes entre les lésions intraépithéliales cervicales et vulvaires justifient la dénomination comme des néoplasies intra-épithéliales.

Celles-ci sont définies par une désorganisation de l'architecture, hyperchromatie des cellules parabasales, un pléomorphisme (anisocytose, anisocaryose) et des mitoses anormales.

#### Tableau XIII : Classification de l'ISSVD des néoplasies intra-épithéliales.

<p><b><i>Squameuse :</i></b></p> <p><b><i>VIN I :</i></b> Dysplasie légère : anomalie cytologique et architecturale limitée au tiers inférieur de l'épithélium</p> <p><b><i>VIN II :</i></b> Dysplasie modérée : occupant la moitié inférieure</p> <p><b><i>VIN III :</i></b> Dysplasie sévère : carcinome in situ : sont distribuée sur ses 2/3 inférieurs ou sur toute sa hauteur</p>
<p><b><i>Non squameuse :</i></b></p> <p>Maladie de Paget</p> <p>Mélanome in situ</p>

Très récemment, la nomenclature des VIN a de nouveau été modifiée par l'ISSVD. IL ne subsiste plus que deux catégories de lésions de néoplasies intra-épithéliales de la vulve de haut grade rassemblées dorénavant sous le terme de VIN : les VIN classiques et les VIN différenciées[45].

➤ **VIN classiques :**

Le terme de VIN classique a remplacé celui de VIN indifférenciée du fait de la connotation péjorative associée au terme «indifférencié».

Elles correspondent à trois entités cliniques différentes : La maladie de bowen de la vulve, la Papulose bowénoïde VIN 3 dites confluentes, plus rares et plus sévères, volontiers associés à un contexte d'immunodépression.

Sur le plan histologique, les lésions observées sont identiques : ce sont des dysplasies sévères étagées, associant une désorganisation architecturale cellulaire avec un déséquilibre nucléo cytoplasmique (gros noyaux), de nombreuses atypies nucléaires et parfois une activité mitotique intense. Des cellules dyskératosiques sont présentes sur toute la hauteur de l'épithélium.

Elles n'ont pourtant pas le même potentiel évolutif.

L'hétérogénéité des VIN et les changements de nomenclature font que l'histoire naturelle des VIN est peu claire dans la littérature.

Les VIN classiques peuvent être séparés en deux catégories :

- VIN condylomateuses, volontiers multifocales, touchant les femmes jeunes, fumeuses très liées à l'HPV.
- VIN indifférenciées, basaloïdes avec des lésions uniques souvent bien limitées, touchant des femmes plus âgées.

L'incidence des VIN classiques, comme de toutes les pathologies gynécologiques liées à l'HPV, est en augmentation depuis 20 ans. L'HPV est retrouvé dans 90% des VIN classiques, il s'agit du type 16 dans 80% [46].

Les VIN HPV induites, comme la papulose bowénoïde et les VIN3 confluentes, touchent les femmes jeunes.

D'autres facteurs de risque de VIN classique ont été rapportés : partenaires sexuels multiples, antécédent de condylomes ou de néoplasie

cervicale de haut grade, déficit immunitaire, tabac, d'ailleurs une étude récente menée par Khan [47] a montré que les patientes qui continuent à fumer après traitement d'une VIN ont un risque multiplié par 30 d'évoluer vers la malignité. Un patient séropositif pour le VIH a quatre fois plus de risque d'être infectée par l'HPV et la prévalence des VIN peut atteindre 37%.

Dans une revue de la littérature de 2005 regroupant 3322 cas, Van Seters [48] a conclu que le potentiel invasif des VIN est de 9% en l'absence de traitement et de 3,3% après traitement, et selon Jones RW [49] les VIN non traités évoluent vers un cancer invasif dans 1-7 ans.





**Figure 15** :*Papulose Bowénoide [46].*



**Figure16** :*papulose bowénoide confluente [46]*



Figure17 : *VIN indifférencié [48].*

➤ **VIN différenciées :**

Les VIN différenciées sont moins fréquentes que la VIN classiques. Les anomalies histologiques siègent dans les couches basales uniquement et sont localisées au tiers inférieur de l'épithélium.

Le terme d'hyperplasie épithéliale avec atypies des couches basales leur a aussi été attribué.

Ces VIN non HPV induites surviennent sur des affections dermatologiques d'évolution chronique atteignant préférentiellement les organes génitaux externes et touchant plus volontiers les femmes âgées. Il s'agit essentiellement du lichen scléreux vulvaire (LSV), dans sa forme atrophique ou hyperplasique.

Macroscopiquement, les VIN différenciées se présentent sous forme d'une lésion leucoplasique fixée, infiltrée ou ulcérée résistante au traitement du lichen.

Histologiquement, les VIN différenciées se caractérisent par des atypies cellulaires limitées aux couches basales associées à un épithélium différencié.

Les kératinocytes sont très différenciés avec de grands noyaux et un nucléole prédominant.

Le degré de différenciation et l'absence d'anomalie architecturale font toute la difficulté diagnostique et les VIN différenciées sont aisément confondues avec des lésions bénignes.

Cependant, il n'existe pas de régression spontanée de ces lésions.

L'évolution se fait toujours vers le cancer. Par conséquent, leur constatation impose la chirurgie d'exérèse complète afin de rechercher des signes de micro-invasion, voire d'invasion franche.

A noter que les cancers associés aux VIN différenciées sont dans 98% des cas des carcinomes épidermoïdes kératinisés classiques bien différenciés.



Dans la littérature, il ressort que les carcinomes associés au lichen atteignent plus volontiers la région clitoridienne [45].



Figure 18 : *VIN différenciée* :

- 1- Lichen érosif.
- 2- Lichen scléreux .
- 3- VIN 3 [48].

➤ **VIN inclassables :**

Il existe quelques cas de VIN qui ne peuvent être classés dans aucune des deux catégories sus-jacentes et des cas de VIN de grade 2 ou 3 de type planétoïdes. Ces VIN doivent être diagnostiqués comme inclassables[49].

**5.2.2 La maladie de Paget :**

La vulve représente la localisation extra-mammaire la plus fréquente, dans 76% des cas [50]. C'est une affection rare qui représente moins de 1% des néoplasies de la vulve [51].

Dans environ 20% des cas la MP est associé à un adénocarcinome vulvaire sous-jacent siégeant dans une glande apocrine ou une glande de Bartholin[50].

D'autre part, un adénocarcinome viscéral à distance est associé à une MP vulvaire dans 20% des cas en moyenne[49], on recherche plus particulièrement un carcinome gynécologique (utérus, ovaire) et mammaire.

La biopsie montre l'existence de grandes cellules claires PAS-positives caractéristiques.

Il s'agit d'une maladie dont le diagnostic est rarement précoce car souvent longtemps négligée par les patientes et souvent méconnue par les 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 et banales telles : une candidose ou un 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.

Une étude récente [52] a reconfirmé ces données : la maladie de Paget se produit principalement en post-ménopause (93% des patientes), touchant préférentiellement les femmes de race blanche (91%), et présentant surtout un prurit (91%) et une plaques érythémateuses et blanchâtres avec excoriations (98%).

Beaucoup de patientes éprouvent un retard important dans le diagnostic, l'intervalle moyen étant de 20 mois à compter de l'apparition des symptômes.

Ce délai se produit le plus souvent jusqu'à ce que la lésion soit devenue grande, ce qui nécessite des résections étendues, mais le taux de récurrence et le résultat pour les patientes ne sont pas affectés. Même si le retard peut être attribué à la crainte des patientes, de nombreuses patientes ont d'abord eu un diagnostic erroné et les lésions ont été prises pour une infection fongique ou vulvo-vaginite atrophique, avant d'effectuer une biopsie qui confirme le diagnostic. C'est pourquoi la maladie de paget doit toujours figurer parmi les diagnostics différentiels des patientes présentant un prurit vulvaire ou une irritation, et une biopsie est justifiée s'il n'y a pas de réponse au traitement standard dans un court laps de temps.

Son évolution est principalement marquée par la fréquence des récives locales après exérèse chirurgicale [53]. Cette fréquence peut être liée à plusieurs facteurs :

- à la difficulté à effectuer une exérèse complète d'emblée, car il existe une discordance entre les limites cliniques et histologiques.
- à l'extension en saut de puce des lésions expliquant un taux important de récive (de 24 à 33%) malgré des limites histologiques saines.



**figure19 :**

*Maladie de Paget vulvaire chez une femme de 35 ans évoluant depuis plus de 5 ans (à gauche).[50]*



## **II- BASES DIAGNOSTICS :**

### **A- DIAGNOSTIC POSITIF :**

#### **1- circonstances de découverte:**

##### **1.1. Délai de consultation :**

Dans notre série, le délai entre la première manifestation clinique et la première consultation était supérieur à 6 mois dans 57.2% des cas, ceci est retrouvé dans de nombreuses séries [54, 55]. Ce long délai trouve plusieurs explications :

Les premières manifestations sont souvent discrètes, d'installation progressive et d'allure bénigne, ainsi le prurit vulvaire constitue le symptôme initial le plus fréquent, et il est souvent considéré comme banal par le praticien le conduisant à la prescription de topiques locaux au lieu d'un examen soigneux de la vulve et même une biopsie d'une lésion suspecte. La pudeur des femmes âgées conduit à repousser le moment de se faire examiner.

##### **1.2. Signes d'appels :**

Pour la plupart des auteurs, le prurit est le signe fonctionnel qui motive le plus souvent la première consultation [54, 55,56]. D'autres symptômes peuvent être un motif de consultation notamment: la découverte d'une tuméfaction, les ulcérations vulvaires, des ADP inguinales, des leucorrhées, des signes de compression des organes de voisinage, des douleurs mictionnelles avec dysurie.

**RAOUAH** [33] rapporte dans sa série que 84% des patientes consultaient pour prurit, 62% pour tuméfaction, 24% pour saignement, 6% pour douleur et 6 %pour adénopathie inguinale.

Même résultat que dans notre série, le signe d'appel le plus fréquent était la perception du prurit vulvaire dans 82.2% suivi d'une tuméfaction vulvaire dans 50% des cas.

## **2- données de l'examen :**

L'examen doit se faire sur une table gynécologique, avec un bon éclairage, vessie et rectum étant vides. Il a pour but de préciser les caractères de la tumeur et des néoplasies associées, de préciser l'état du terrain, d'évaluer la gravité des tares associées et d'éliminer une contre-indication chirurgicale.

### **2.1- Aspect macroscopique de la lésion vulvaire :**

Les tumeurs bourgeonnantes et ulcéro-bourgeonnantes constituent les formes anatomo-cliniques les plus fréquemment rencontrées dans le cancer de la vulve [14]. En général, ces deux formes s'accompagnent d'une infiltration en profondeur plus ou moins importante.

Dans la série de RASPAGLIESI [14], les formes exophytiques et ulcéreuses étaient les plus fréquentes.

Dans la série de ZIRAOU [25], les formes bourgeonnantes et ulcéro-bourgeonnantes constituaient les formes cliniques les plus fréquemment rencontrées, puisqu'elles représentaient 70% des cas.

Dans notre série l'aspect ulcéro-bourgeonnant et bourgeonnant sont les plus fréquents (60.7%, 28.6% respectivement) puis la forme ulcérée avec 10.7%

### **2.2. Topographie des lésions vulvaires :**

Bien que n'importe quelle partie de la vulve puisse être impliquée, le siège électif des lésions est représenté par les grandes lèvres [13,31].

Cependant une étude récente menée par HAMPLE [28], a constaté une modification dans la localisation du cancer de la vulve avec 38,4% siégeant au niveau de la région entre le clitoris et l'urètre. Plusieurs explications ont été données à cette observation : l'épithélium entre le clitoris et un épithélium malpighien non kératinisé alors que la peau des grandes lèvres est en partie composée de petites cellules squameuses kératinisées. Il semble concevable

que, comparativement à la transformation de la zone sur le col de l'utérus, l'épithélium non kératinisé dans cette zone est moins bien protégé contre l'infection en raison de l'absence de la couche de kératine et peut être plus sensible à de petites lésions favorisant et facilitant l'infection avec les virus notamment l'HPV, et vu le nombre croissant de femmes infectées par le HPV à haut risque, cela peut contribuer à ce changement dans la localisation. Une autre explication a été attribuée à ce changement c'est les pratiques sexuelles chez les jeunes femmes (rapport sexuel sans pénétration) [28].

Dans notre série, la localisation multifocale est la plus fréquente elle associe l'atteinte des grandes lèvres, des petites lèvres et du clitoris dans 57.1%.

### **2.3- Taille de la tumeur :**

Pour certains auteurs, plus de 70% des patientes ont des tumeurs dont la taille dépasse 2cm [57,58] .Dans notre série 100% des patientes ont des tumeurs dont la taille dépasse 2cm ;Ceci est dû en premier lieu au retard de la consultation.

***Tableau XIV: Fréquence des cas ayant une taille tumoral supérieur à 2 cm selon les auteurs***

<b>Auteurs</b>	<b>Taille de la tumeur</b>	<b>% des cas</b>
Doh [57]	Plus de 3 cm	75%
Abboud J [58]	Plus de 2cm	80%
Notre série	Plus de 2cm	100%

### **2.4- Extension locorégionale :**

Le cancer de la vulve est une affection à évolution essentiellement locorégionale.

Selon ZIRAOUI [25], le vagin est envahi dans 33,3% des cas, la marge anale dans 6,66% et le méat dans 3,33% .

Dans notre série, le vagin était le plus fréquemment touché dans 39.2%, et le méat dans 21,4% des cas, l'anus dans 7.1% des cas, et le pubis dans 3.6% des cas

## **2.5- Envahissement ganglionnaire clinique :**

Dans les cancers de la vulve, méconnaître une atteinte ganglionnaire met en jeu le pronostic vital à court terme [59] , cela est dû à la grande lymphophilie des épithéliomas épidermoïdes de la vulve, et par la richesse du drainage lymphatique vulvaire, néanmoins il peut noter que l'existence d'une adénopathie inguinale ne prouve pas sa nature cancéreuse. En effet il peut s'agir simplement d'une ADP inflammatoire étant donné le caractère souvent infecté de la lésion vulvaire.

Dans notre série, l'envahissement ganglionnaire clinique est rapporté dans 39,3 % des cas .

## **3- Etude para clinique :**

### **3.1- Examens de dépistage :**

#### **3.1.1- Cytologie des frottis vulvaires :**

Le recueil des frottis se fait par opposition d'une lame sur la lésion ou par grattage de la lésion et étalement sur une lame. La fixation se fait à l'alcool-éther et la coloration utilisée est celle de la Papanicolaou.

Cet examen peut mettre en évidence des cellules néoplasiques, mais ne renseigne pas sur le type histologique, ni sur l'infiltration en profondeur.

Il faut noter que le prélèvement d'éléments nécrotiques peut conduire à un faux négatif.

Contrairement au FCV, la cytologie de dépistage n'a aucun intérêt car la vulve est recouverte d'un épiderme kératinisé qui ne desquame pas.

Aucune de nos patientes n'a bénéficié d'un frottis.

#### **3.1.2- Vulvoscopie :**

La vulvoscopie ou encore examen de la vulve au colposcope du col et du vagin ainsi que les prélèvements cytologiques et histologiques.

La vulve est examinée au colposcope d'abord sans préparations puis après application d'une solution d'acide acétique à 5% pendant 2 à 3 minutes, des photographies doivent être prises lors de chaque examen, cependant cette colposcopie permet d'étudier l'épithélium dysplasique, et de porter la biopsie au point où les anomalies sont les plus prononcées.

Les anomalies vulvoscopiques peuvent revêtir plusieurs aspects:

- L'acidophilie diffuse : elle est caractérisée par un blanchiment plus ou moins intense après l'application de l'acide acétique.
- Les macules acidophiles : elles se présentent sous la forme de taches blanches bien délimitées, plus ou moins étendues.
- Les micropapilles : ce sont de petites projections muqueuses, plus ou moins congestives, acidophiles, d'un développement en hauteur et en largeur variable.
- Les papules : elles sont de taille variable, pigmentées ou non, avec une surface lisse ou granitée.
- La leucoparakératose : elle se présente sous l'aspect d'une zone blanche surélevée, accentuée par l'acide acétique, plus ou moins étendue, avec une surface irrégulière.

Ces différentes anomalies vulvoscopiques peuvent être isolées ou associées.

Malgré sa faible spécificité, la vulvoscopie reste un examen important et permet de révéler les lésions infracliniques réelles, spécialement en cas d'anomalies vulvaires persistantes lors d'examens successifs. A ce titre la photographie est un document plus objectif et bien plus fiable qu'une description ou un schéma imprécis.

Toutefois, l'interprétation des aspects vulvoscopiques est difficile et toutes les anomalies persistantes doivent être biopsiées, a fortiori s'il s'agit de lésions leucoparakératosiques ou papuleuses.

### **3.1.3- Test d'induction de la fluorescence par tétracycline de béthoux (TIFT) :**

Ce test est basé sur l'injection intraveineuse de 250 mg de tétracycline et repose sur la fluorescence jaune verte de cet antibiotique sous lumière de Wood.

La lecture est faite une heure après sous lumière de Wood. Le test est rendu plus précis par l'application d'un soluté d'acide trichloracétique à 4,9% qui va effacer la fluorescence induite par les régions inflammatoires puis par l'application d'un soluté bicarbonaté à saturation qui va majorer la fluorescence des lésions cancéreuses.

Le T.I.F.T. garde tout son intérêt pour découvrir des lésions infra cliniques et en faire la cartographie exacte.

Il faut noter qu'il n'est pas simple à réaliser, qu'il est négatif pour les lésions invasives, positif pour les lésions intra-épithéliaux, les dystrophies, mais qu'il y a des faux positifs par souillure ou en cas des lésions simplement inflammatoires.

### **3.1.4- Test au bleu de toluidine de Collins:**

Son indication est celui du « TIFT », cependant son coût est moindre.

Après une bonne inspection de la vulve, on applique sur la vulve le bleu de toluidine à 1% (colorant nucléaire retenu préférentiellement dans les épithéliomas riches en mitoses). Après avoir laissé sécher pendant une à deux minutes, la vulve est rincée doucement avec une solution aqueuse à 1% d'acétique qui décolore la peau saine et pas les régions pathologiques.

La zone colorée au bleu est étudiée par vulvoscopie et dirige la biopsie, ce test comprend des faux positifs et des faux négatifs. Il est faussement

négatif quand il y a de l'hyperkératose, et faussement positif lorsqu'il y a excoriation ou inflammation.

### **3.2- Biopsie vulvaire :**

C'est l'examen clé qui fournit le diagnostic histologique de certitude [56] et qui doit être réalisée au moindre doute sur une lésion vulvaire, si minime soit-elle, qui ne fait pas sa preuve. Il ne faut pas se contenter du diagnostic rassurant d'eczéma ou de lésions de grattage, ce qui conduit à un retard de diagnostic préjudiciable au pronostic.

La biopsie est réalisée habituellement sous anesthésie locale (lidocaine) à l'aide de la pince emporte-pièce de Key ou bien à l'aide d'une pince à biopsie si la lésion est bourgeonnante, ou mieux faire la biopsie au bistouri en suturant la plaie par quelques points résorbables.

La biopsie doit se faire au niveau des zones suspectes cliniquement, et doit éviter les zones nécrotiques pour être interprétable, elle doit intéresser la profondeur pour permettre de déterminer l'infiltration, cependant elle permet d'affirmer le diagnostic et de préciser le type histologique.

L'analyse des résultats de la biopsie permet de distinguer différents types histologiques du cancer de la vulve :

- Carcinome épidermoïde bien différencié et peu ou pas différencié ;
- Carcinome baso-cellulaire ;
- Carcinome verruqueux ;
- Le mélanome malin vulvaire ;
- Adénocarcinome plus ou moins différencié (glande de Bartholin) ;
- Sarcomes ;
- Autres types.

Dans notre série, le carcinome épidermoïde encore appelé carcinome malpighien représentait la forme habituelle, représentant 92.9% des cas, dont :

- 85.7% sont des carcinomes épidermoïdes bien différenciés et invasif .
- 7.2% sont des carcinomes épidermoïdes moyennement différencié .
- 3.6% de carcinome épidermoïde peu ou pas différencié

Nos résultats sont comparables à ceux de la littérature [13] .

➤ **Le carcinome épidermoïde :**

Le carcinome épidermoïde peut être différencié ou indifférencié avec ou sans infiltration, prenant parfois l'aspect verruqueux, ulcéré ou kératinisé.

❖ Le carcinome épidermoïde différencié et mature :

Il représente 95% des cas. La tumeur est profondément organisée en vastes foyers ou cordons s'enfonçant plus dans le stroma.

Les éléments en prolifération sont des cellules malpighiennes bien différenciées polyédriques et acidophiles avec des ponts d'union.

L'acidophilie est prédominante autour du noyau : ce qui donne aux cellules un aspect en cible très caractéristique. Les desmosomes sont bien visibles. Les anomalies histologiques ne sont pas importantes, le rapport nucléo-cytoplasmique est peu modifié.

Le pléomorphisme nucléaire est modéré et les mitoses sont peu nombreuses. Les phénomènes de kératinisation sont marqués et revêtent tous les types. La formation de globe cornée est fréquente.

Le carcinome épidermoïde est moins bien différencié au niveau du vestibule et du clitoris.



❖ Le carcinome épidermoïde faiblement différencié et immature :

Il est rare et ne représente que 5% des carcinomes épidermoïdes. Il n'y a pas de pont intercellulaire. L'absence de kératinisation et le nombre augmenté de mitose signent le grand degré d'anaplasie.

➤ **Epithélioma basocellulaire :**

Représente 2 à 4% des tumeurs malignes vulvaires [62]. Il est observé surtout chez les femmes blanches de plus de 70 ans, et on retrouve fréquemment des antécédents de vulvo-vaginite chronique ou de radiothérapie [61,62,63].

A l'examen histologique, les cellules épithéliomateuses adoptent une disposition en palissade à la périphérie d'amas cellulaires basophiles et sont entourées d'une stroma-réaction.

Il est classiquement de bon pronostic après exérèse large, il est souvent pigmenté (carcinome basocellulaire tatoué) sans signification pronostique particulière. IL survient sur le versant cutané, pileux de la vulve [63,64].



**FIGURE 20 :*Ulcération chronique : carcinome basocellulaire*[64].**

➤ **Adénocarcinomes :**

Pour la plupart des auteurs, ce type de cancer reste exceptionnel avec un pronostic réservé [60,63]. Ils sont localement invasifs et ont une voie de diffusion, dans un premier temps lymphatique, puis dans un second temps hématologique, classiquement développés aux dépens des glandes vestibulaires majeures (glandes de Bartholin) [31,63], mais aussi pour un certain nombre

d'entre eux aux dépens des glandes vestibulaires mineures (glandes apocrines sudoripares et sébacées) [63].

L'adénocarcinome de la glande de Bartholin se manifeste par une tuméfaction indolore située à la partie postérieure de la vulve, accompagnée parfois de prurit vulvaire ou de saignement anormal, rarement de douleur.

Toute tuméfaction localisée au niveau de la glande de Bartholin chez une femme ménopausée doit être considérée comme maligne jusqu'à preuve du contraire et doit être biopsiée.

Très rarement, ces épithéliomas glandulaires se développent à partir des glandes génitales de structure intermédiaire entre les glandes exocrines, apocrines et mammaires constituant «des carcinomes vulvaires de type mammaires».

Ce terme proposé pour leur dénomination «type mammaire» est probablement actuellement le plus approprié, puisque histologiquement et immunologiquement ces carcinomes vulvaires et l'adénocarcinome du sein sont simulables [15].

Dans notre série, nous n'avons noté aucun cas d'adénocarcinome.

➤ **Mélanome malin :**

Les mélanomes malins de la vulve sont des tumeurs rares, ils représentent 2 à 9% des cancers vulvaires, et de 3 à 5% des mélanomes de la femme[14] .

Ils représentent le deuxième cancer vulvaire après les CE [63,65].

Les mélanomes peuvent être révélés par des saignements, un prurit localisé, la palpation par la patiente d'un nodule ou d'une masse. Ils siègent le plus souvent sur les petits lèvres et la face interne des grandes lèvres (de 50 à 65% des cas) .

Comme sur le reste du revêtement cutané, toutes les formes anatomo-cliniques (mélanome nodulaire, mélanome à extension horizontale de type superficiel extensif et mélanome acrolentigineux) peuvent être observées, avec une grande prédominance des mélanomes à extension horizontale de type superficiel extensif et acrolentigineux.

Ces deux types sont parfois difficiles à différencier histologiquement, expliquant la prédominance de l'un ou l'autre type selon les séries. Le mélanome acrolentigineux est volontiers multifocal.

Une étude très récente a montré et, contrairement aux mélanomes cutanés, que l'exposition solaire n'est pas un facteur de risque des mélanomes vulvaires et que ça pourrait bien être un facteur protecteur contre le développement du mélanome vulvaire via la synthèse de la vitamine D [65].

Le statut ganglionnaire est le facteur pronostique le plus important dans le mélanome malin [22].

Le pronostic du mélanome vulvaire est défavorable en raison de son caractère rapidement métastatique vers les ganglions locorégionaux et à distance, et du stade souvent tardif au moment du diagnostic d'où la nécessité de la surveillance ou la biopsie (exérèse) de toute lésion pigmentée unique ou multifocale douteuse, surtout après 40 ans.

La survie moyenne à 5 ans est estimée de 30 à 60%.

Dans notre étude nous n'avions noté aucun cas de mélanome malin.

➤ **Sarcomes :**

Le sarcome épithéloïde de la vulve intéresse habituellement les grandes lèvres des femmes jeunes, mais peut apparaître plus tardivement.

Il représente 1 à 3% des cancers vulvaires [66], l'âge moyen de survenue est généralement plus bas que celui des carcinomes avec une moyenne de 50 ans [66].

De multiples formes histologiques peuvent être observées au niveau de la vulve, en particulier :

- Le léiomyosarcome.
- Le dermatofibrosarcome (tumeur de Darrier–Ferrand)
- Le fibrohistiocytome malin.
- Le sarcome épithéloïde.
- Le rhabdomyosarcome.
- Le liposarcome.
- L'angiosarcome et l'angiomyxome...

Un angiosarcome peut survenir sur le site d'irradiation d'un carcinome vulvaire [63].

Globalement, le pronostic de ces lésions repose sur le caractère superficiel ou profond, la taille, le grade et les possibilités d'exérèse large[63].

La plupart des sarcomes ont une évolution essentiellement hématogène [63].

Dans notre série, nous n'avions noté aucun cas de sarcomes.

➤ **Autres types :**

❖ Les métastases vulvaires :

La vulve peut être le siège de métastase d'une tumeur d'une autre localisation.

Elles représentent environ 5-8% des lésions vulvaires malignes [23].

Le plus souvent, il s'agit de métastases d'un carcinome épidermoïde du col utérin et d'un adénocarcinome de l'endomètre, puis de carcinomes de la vessie de l'urètre ou du vagin.

Aucun cas de métastase vulvaire n'était décelé dans notre série.

❖ Lymphome vulvaire :

Tous les types de lymphomes peuvent présenter une localisation vulvaire. Mais la vulve peut aussi être le siège de localisation primitive et isolée de ces lymphomes.

L'aspect clinique est celui d'un nodule, d'une plaque infiltrée. Le diagnostic repose sur l'examen histologique et immuno-histochimique.

Le traitement local est fonction du type et de l'agressivité du lymphome (simple exérèse, radiothérapie ou traitement systémique) .

❖ Carcinomes neuroendocrines primitifs ou tumeur à cellules de Meckel :

Très rares à la vulve, ils doivent faire éliminer, comme dans les autres sites cutanés, une métastase d'un carcinome pulmonaire à petites cellules, dont l'aspect histologique est proche, en faisant systématiquement un scanner pulmonaire.

Leur évolution est volontiers agressive et le bilan préopératoire recherche des métastases ganglionnaires et viscérales (échographie des aires de drainage, échographie ou scanner abdominopelvien).

❖ Carcinomes à petites cellules :

Le carcinome à petites cellules est une tumeur rare qui survient le plus souvent au niveau du poumon. Seulement 5% des cas sont localisation extra-pulmonaire.

En ce qui concerne le tractus génital féminin, l'atteinte du col utérin est la plus habituelle, cependant, le carcinome à petites cellules peut se développer au niveau de l'ovaire, l'endomètre, le vagin, et la vulve.

Quelle que soit la localisation, le carcinome à petites cellules est une tumeur très agressive dont le pronostic grave est lié à la survenue de métastases systémiques précoces même pour les tumeurs de bas grade.

Le traitement jadis reposait sur la chirurgie ou la radiothérapie.

Actuellement, grâce à la chimiothérapie, la survie médiane a été nettement allongé [67].

❖ **Carcinomes sébacés vulvaires :**

Quelques cas de carcinomes sébacés vulvaires ont été rapportés en zone pileuse [63].

**3.3- Le bilan d'extension :**

**-1. Bilan radiologique :**

**1-Radiographie pulmonaire :**

Elle est pratiquée de façon systématique à la recherche d'une pathologie associée; d'une contre-indication opératoire ou d'une métastase thoraco-pulmonaire.

**2- Echographie abdominale**

Elle permet d'étudier les ganglions profonds et les organes pelviens ainsi que le foie, les voies biliaires et les reins..

**4- Radiographie du squelette osseux**

Elle est indiquée en cas de suspicion de métastases osseuses.

**5-Selon la localisation de la tumeur :**

- urétroscopie ± cystoscopie, anoscopie (parenté HPV du carcinome épidermoïde du canal anal), rectoscopie
- échographie inguinale avec cytoponction ganglionnaire si (et seulement si) adénopathies inguinales suspectes cliniques et/ou IRM
- imagerie injectée en coupes : exploration des chaînes ganglionnaires pelviennes et lombo-aortiques et de précision sur l'extension locale :
  - TDM thoraco-abdomino-pelvien pour le bilan d'extension ganglionnaire lombo-aortique et lésions secondaires viscérales

- IRM pelvienne pour le bilan d'extension tumoral local et ganglionnaire pelvien
- TEP dans les formes localement avancées (T2-T3-T4 ou adénopathie inguinale).

### **3.4- bilan d'opérabilité :**

Il doit être fait systématiquement surtout qu'il s'agit le plus souvent de patientes âgées ayant plusieurs tares.

Ce bilan doit comporter :

- ✓ une radiographie de thorax.
- ✓ un bilan biologique : numération formule sanguine, glycémie, urée sanguine, créatinine sanguine, bilan d'hémostase, groupage sanguin, examen cyto bactériologique des urines (ECBU)
- ✓ un examen cardio-vasculaire avec appréciation de l'état veineux
- ✓ un électrocardiogramme (ECG)
- ✓ une consultation de pré-anesthésie (CPA)

## **B- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

Le diagnostic différentiel se pose avec les autres tuméfactions vulvaires.

Cependant, le diagnostic du cancer de la vulve doit être recherché dans tous les cas.

On distingue les tuméfactions circonscrites tumorales et les tuméfactions diffuses non tumorales [68, 69,70]

### **1- les tuméfactions vulvaires circonscrites :**

Sont des tuméfactions tumorales solides ou kystiques.



### 1.1– Les tuméfactions solides :

- les fibromes :

Se développent à partir du tissu profond sous cutané de la vulve et se présentent sous la forme de tumeurs sessiles ou pédiculées, de consistance ferme et ne modifiant pas l'aspect de la peau qui le recouvre. En dehors de toute malignité, le fibrome a tendance à récidiver.

- Les acrochordons :

Sont à rapprocher des fibromes car ils ne sont en fait que des polypes fibroépithéliaux, toujours pédiculés, dont l'exérèse est facile.

- l'hidradénome papillifère de la vulve :

Est une tumeur bénigne cutanée développée à partir des glandes sudorales apocrines survenant après la puberté ; elle se manifeste par un petit nodule intradermique, mobile parfois exophytique. Le diagnostic est basé sur des critères anatomo-pathologiques.

Cette tumeur peut être équivoque avec l'adénocarcinome vulvaire développé à partir des glandes sudorales apocrines. [68,69,70]

- les lipomes :

Sont des tumeurs rares, qui peuvent siéger à n'importe quel niveau de la grande lèvre, elles sont sessiles ou pédiculées, de consistance molle.

- La localisation vulvaire de neurofibromatose de reckling hausen :

Il peut s'agir soit de tumeur royale, soit le plus souvent des tumeurs fines multiples.

Se sont des tumeurs molles, accompagnées de taches café au lait en divers endroit du corps.

## 1.2- Les tuméfactions kystiques :

- kystes mucoïdes :

Sont les plus fréquents, peuvent se développer au dépens de la glande de Bartholin, les petites lèvres et au niveau de la zone sous urétrale à partir des glandes para-urétrales.

- kystes épidermiques géant uniques :

Sont de diagnostic plus difficile, leur fermeté peut en imposer pour une tumeur solide, c'est l'exérèse et l'examen anatomo-pathologique qui font le diagnostic.

- kyste séreux ou hydrocèle :

Sont de diagnostic facile en raison de leur situation, le plus souvent au niveau de la moitié antérieure de la grande lèvre, et de leur consistance élastique. ils peuvent siéger également au niveau du clitoris.

- les endométriomes volumineux de la vulve :

Ils ont l'aspect d'une tumeur bleutée, dont la couleur et le volume sont parfois rythmées par le cycle.

## 2- Les tuméfactions non tumorales :

- **prolapsus :**

Il s'agit du prolapsus du troisième degré.

- **hernies :**

Les hernies périnéales sont exceptionnelles, il s'agit le plus souvent des hernies inguinales qui empruntent le trajet du ligament rond voir le canal de Nück lorsque celui-ci est resté perméable.

- **hématomes :**

Se sont des tuméfactions bleutées, douloureuses et de diagnostic facile.

- **œdèmes :**

Ils peuvent être l'évolution aigue ou chronique. Ils peuvent être primitifs dans le cadre d'une affection générale ou locorégionale, ou bien secondaire à un traumatisme, à un curage inguinal, à un envahissement néoplasique des ganglions inguinaux, à une irradiation.....

- **Varices vulvaires :**

Elles sont l'apanage de la grossesse. L'aspect vermiculaire bleuté est caractéristique.

- **Abcès vulvaire :**

Il s'agit le plus souvent de la surinfection d'un kyste de la glande de Bartholin ou d'un kyste épidermoïde. Le diagnostic d'abcès ne fait pas de doute, il se manifeste par une tuméfaction qui a tous les caractères de l'inflammation et qui est douloureuse spontanément et au palper.

- **autres tuméfactions :**

- Eléphantiasis de la vulve

- lymphangiome diffus éléphantiasique :

- lymphangiectasie vulvaire

- tumeurs profondes, osseuses ou nerveuses qui soulèvent une vulve

normale.

### **III- STADES CLINIQUE ET CLASSIFICATION :**

Le bilan d'extension permet la classification de la tumeur selon ses dimensions et son extension ganglionnaire ou métastatique.

Les deux classifications les plus utilisées sont celles de l'Union Internationale contre le cancer(U.I.C.C.) qui utilise le système T.N.M. et celle de la fédération internationale de gynéco obstétrique (F.I.G.O)

La classification du cancer est nécessaire car elle permet d'en tracer l'histoire naturelle, d'en établir le pronostic et d'en tirer l'indication thérapeutique convenable.

#### **A-Classification TNM du cancer de la vulve (7ème édition – 2009)[96]**

##### **1-Tumeur primitive (T)**

<b>T1</b>	Tumeur limitée à la vulve ou au périnée
<b>T1a</b>	<2 cm avec invasion stromale $\leq$ 1 mm
<b>T1b</b>	>2 cm ou avec invasion stromale >1 mm
<b>T2</b>	Tumeur (quelque soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus
<b>T3</b>	Envahissement tumoral du haut urètre, de la vessie, de la muqueuse rectale ou du pelvis

##### **2-Ganglion régional (N)**

<b>Nx</b>	Statut ganglionnaire non évaluable
<b>N0</b>	Pas de métastase ganglionnaire
<b>N1a</b>	Métastase(s) d'un ou deux ganglions <5 mm
<b>N1b</b>	Métastase d'un ganglion >5 mm
<b>N2a</b>	Métastases de 3 ganglions ou plus <5 mm
<b>N2b</b>	Métastases de 2 ganglions ou plus >5 mm
<b>N2c</b>	Métastases ganglionnaires avec effraction capsulaire
<b>N3</b>	Métastases ganglionnaires fixées, ulcérées

### 3-Métastases à distance (M)

<b>Mx</b>	Statut métastatique à distance non évaluable
<b>M0</b>	Pas de métastase à distance
<b>M1</b>	Métastases à distance

### B-Classification FIGO (Fédération Internationale de Gynécologie-Obstétrique) 2009 [97]

FIGO (2009)		TNM
<b>Stade I</b>	Tumeurs limitées à la vulve et au périnée Pas de métastase ganglionnaire	
<b>Stade IA</b>	tumeurs ≤ 2 cm limitées à la vulve ou au périnée et invasion stromale ≤ 1 mm[1] Pas de métastase ganglionnaire	<b>T1aN0M0</b>
<b>Stade IB</b>	tumeurs >2 cm limitées à la vulve ou au périnée ou invasion stromale >1 mm[1] Pas de métastase ganglionnaire	<b>T1bN0M0</b>
<b>Stade II</b>	Tumeur (quelque soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus Pas de métastase ganglionnaire	<b>T2N0M0</b>
<b>Stade III</b>	Tumeur (quelque soit la taille) avec envahissement du bas urètre et/ou du vagin ou de l'anus et métastase ganglionnaire régionale unilatérale	
<b>Stade IIIA</b>	métastase(s) d'un ou deux ganglions <5 mm ou d'un ganglion >5 mm	<b>T2N1aM0</b> <b>T2N1bM0</b>
<b>Stade IIIB</b>	métastases ≥ 3 ganglions <5 mm ou métastases ≥ 2 ganglions >5 mm	<b>T2N2aM0</b> <b>T2N2bM0</b>
<b>Stade IIIC</b>	métastases ganglionnaires avec effraction capsulaire	<b>T2N2cM0</b>
<b>Stade IV</b>	Envahissement tumoral du haut urètre, de la vessie, de la muqueuse rectale ou du pelvis	<b>T3</b>
<b>Stade IVA</b>	métastases ganglionnaires fixées, ulcérées	<b>T3N3M0</b>
<b>Stade IVB</b>	métastases à distance	<b>T3N3M1</b>

Pour la plupart des auteurs, les patientes consultent à un stade tardif [13,25].

Dans notre série, le stade I est absent ; le stade II représente 50% des cas et les stades III et IV 50%.

**Tableau XV : Répartition des stades cliniques selon les auteurs.**

AuteursH.MOO	I-II ≤5	III-IV
ZIRAOUI[25]	26,6	63,33
RAOUAH [33]	28	66
LEMINEM[34]	55	74
MARIAN [71]	73	27
GUVEN [72]	62	39
Notre série	50	50

## C- CLASSIFICATION POST OPERATOIRE DU CANCER DE LA VULVE :

Friedrich et Di Paola [73] ont proposé une nouvelle classification en tenant compte de la connaissance histologique post-opratoire des ganglions d'où :

- **Stade 0:** Epithelioma in situ .
  - ✓ **A :** unifocal ;
  - ✓ **B :** multifocal ;
  - ✓ **C :** clitoridien.
- **Stade I :** Épithélioma invasif limité à la vulve de moins de 3cm de diamètre sans atteinte ganglionnaire inguinale .
  - ✓ **A:** unifocal ;
  - ✓ **B:** multifocal ;
  - ✓ **C:** clitoridien .
- **Stade II :** Epithelioma invasif limité à la vulve 3cm de diamètre sans atteinte ganglionnaire inguinale .
  - ✓ **A:** unifocal ;
  - ✓ **B:** multifocal ;
  - ✓ **C:** clitoridien .
- **Stade III:** Epithélioma invasif de dimension quelconque.
  - ✓ **A:** Extension au 1/3inférieur de l'urètre,1/3inférieur du vagin et/ou de l'anús.
  - ✓ **B :** N+unilatéral inguinal
  - ✓ **C :** N+bilatéral inguinal
- **Stade IV:** Epithélioma invasif de dimention quelconque.
  - ✓ **A :** Extension à l'urètre proximal ou à la vessie ,ou au 1/3supérieur du vagin,au rectum ou aux parois pelviennes ;
  - ✓ **B :** N+pelvien ;
  - ✓ **C :** Métastase à distance .

A tous les stades on peut inclure le stade :

**G1 :** Différencié. , **G2 :** Indifférencié.

## **VI-TRAITEMENT :**

### **A- MOYENS THERAPEUTIQUES :**

#### **6- Chirurgie :**

Elle constitue actuellement pour la plupart des auteurs le meilleur traitement des cancers vulvaires. Et cette chirurgie qui tend d'être efficace et non mutilante, pouvant être associée éventuellement à d'autres méthodes thérapeutiques. Deux raisons justifient le choix chirurgical :

- Il s'agit d'un cancer fréquemment plurifocal (dans 20% des cas), ce qui explique les échecs de la curiethérapie et condamne formellement toute vulvectomy partielle.
- La fréquence de l'envahissement ganglionnaire inguinale a pour corollaire la nécessité de faire le curage inguinal qui idéalement, doit être bilatéral étant donné l'entrecroisement anatomique des chaînes ganglionnaires.

#### **1.1- Chirurgie radicale :**

##### **1.1.1- La vulvectomy totale :**

Constitue le traitement minimum de la lésion primitive [60, 74, 75,76]. Cette technique pose peu de problèmes techniques et a bien été décrite par de nombreux auteurs, qui consistent sur la radicalisation du geste chirurgical.

Trois raisons militent en faveur de la vulvectomy totale :

- Il existe des lésions multacentriques ou médianes.
- Il est fréquent de rencontrer des lésions dysplasiques prénéoplasiques dont l'exérèse est impérative.
- Surtout parce qu'il existe de riches communications lymphatiques entre les deux hémivulves.

Nous allons décrire des détails de principe de cette vulvectomy totale ensuite, nous allons décrire la technique de Bassett, et celle de Novak .



↗ **Principe de la vulvectomie totale** : (figure 21,22)

L'incision cutané doit circonscrire toute la vulve, sa forme ovalaire peut être modifiée comme nous le verrons pour des raisons plastiques ou bien pour passer au large de la lésion, c'est-à-dire à 3 cm sur le versant cutané, on peut se contenter de moins sur le versant muqueux.

L'incision interne remonte peu sur la muqueuse vaginale, il se fait 1 à 2 cm au niveau de vestibule. Une extension tumorale peut nécessiter de reporter cette incision plus haut.

Le méat urétral doit être respecté avec une collerette muqueuse, mais là encore une extension tumoral peut nécessiter sans inconvénient majeur l'exérèse de 1 à 2 cm d'urètre distal. Un néo-orifice urétral doit être crée par le procédé du « pull through » c'est-à-dire que la tranche de section urétral est amenée et suturée à un néo-orifice crée dans la paroi vaginale antérieure.

En profondeur, toute la graisse doit être enlevée en particulier dans les régions où passent les voies de drainage lymphatique, c'est-à-dire en avant, au niveau du mont de vénus, et latéralement en direction des creux inguinaux.

On doit parvenir ainsi jusqu'au plan du bassin osseux, symphyse pelvienne et branches ischio-pelviennes et des fascia profonds : aponévrose des droits en avant, fascialata latéralement, diaphragme uro-génital constitué par l'aponévrose superficielle du périnée en dedans et en arrière.

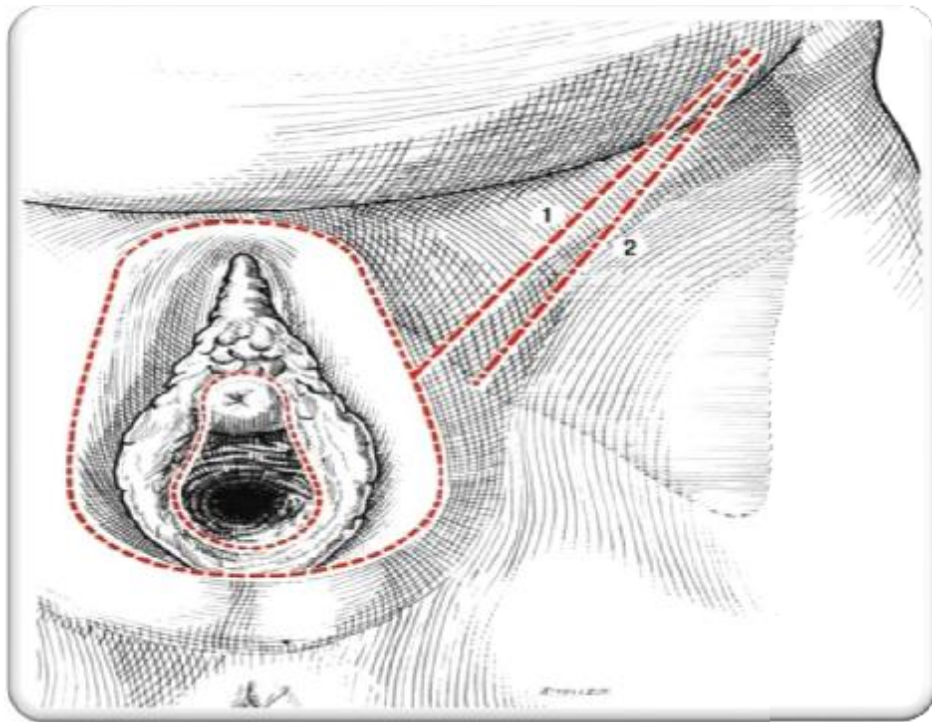


Figure 21: Les deux incisions pour vulvectomie totale [75]

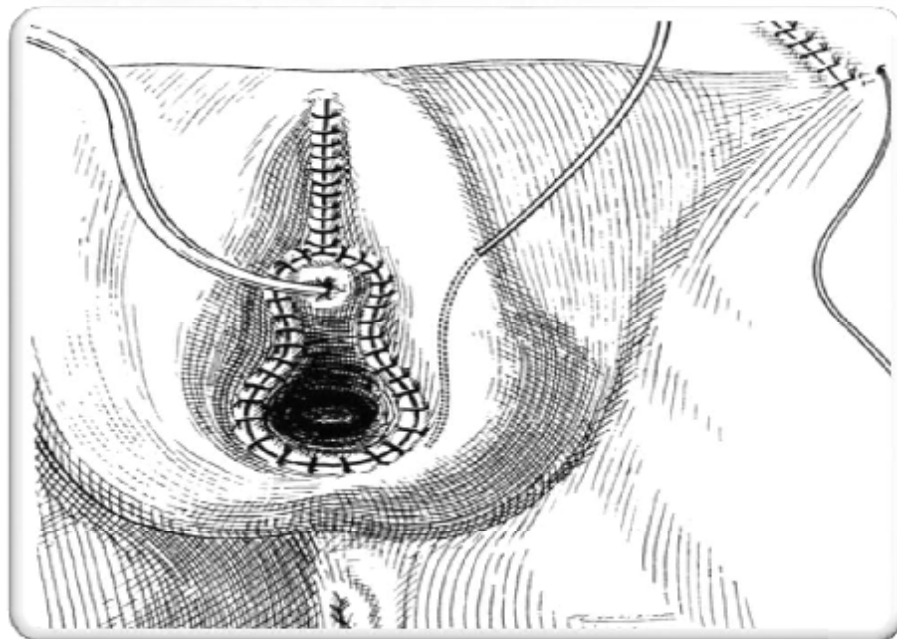


Figure 22: Vulvectomie totale suture[75]

L'hémostase pose peu de problèmes mais elle doit être soigneusement faite, pas à pas, pour éviter une perte sanguine importante et brutale chez une patiente âgée. On s'aidera du bistouri électrique qui limite le saignement capillaire.

Avant de fermer, il peut être utile de faire un décollement recto-vaginal qui permettra une myorrhaphie des releveurs afin de prévenir un prolapsus qui peut être une conséquence de la vulvectomy. La fermeture doit se faire sur un drainage par des points séparés d'un fil non résorbable mais souple (nylon tressé) d'assez forte calibre. Un drainage vésical doit être laissé en place.

#### ⚡ Technique de Basset [33]:

Après une bonne préparation de la patiente à l'intervention vessie et rectum vides en dehors de toute lésion infectieuse ou inflammatoire vulvo-vaginale, une bonne équilibre hydro-électrolytique ou d'une tare générale sont exigées.

La patiente en position dite gynécologique, une sonde urinaire en place, on pratique deux incisions :

L'une cutanée débordant les grandes lèvres sur leurs côtés externes. Le clitoris en avant et la fourchette en arrière de façon à circonscrire toute la vulve en passant à 3cm du côté de la lésion.

L'autre muqueuse du côté vaginal, pratiquée en fonction de la topographie de la tumeur et doit laisser une Collerette muqueuse péri-urétrale suffisante pour la reconstruction (environ 1 à 2 cm).

Les contours de l'exérèse étant tracés, on sectionnera franchement les téguments périphériques. L'emploi de bistouri électrique permet de raccourcir la durée de l'intervention.

Le décollement cutané antérieur doit être important car on pratique l'ablation quasi-totale de la graisse du mont de venus connu par sa richesse lymphatique, on

est ainsi amené à disséquer et sectionner les vaisseaux clitoridiens et les corps caverneux qui sont désinsérés des branches ischio-pelviennes.

Latéralement et en profondeur, l'exérèse sera la plus large possible. On doit pratiquer l'évidement d'un espace limité en arrière par l'aponévrose moyenne du périnée et latéralement par les branches ischio-pelviennes. On ramène ainsi en bloc la graisse, les muscles du périnée superficiel, les glandes de Bartholin et les téguments vulvaires.

En arrière et partant de l'incision périphérique on pratique un décollement recto-vaginal poussé plus haut que l'incision inscrite. Ceci permettra d'abaisser le vagin restant en fin d'intervention et de pratiquer avant la suture terminale une myorrhaphie serrée des releveurs (pour éviter une éventuelle rectocèle).

La pièce n'est alors maintenue que par ses attaches périphériques que l'on sectionne en laissant en place la sonde vésicale.

L'extension tumorale peut nécessiter parfois d'élargir la vulvectomie aux organes pelviens, les exentérations pelviennes.

La fermeture doit se faire sur un drainage par des points séparés.

#### ⚡ La vulvectomie simple (Technique de Novak) :

L'intervention débute par l'infiltration avec une solution ischémiant de 10 ml à l'intérieur de chacune des petites lèvres et 20 ml à l'intérieur de chacune des grandes lèvres de telle façon que le clitoris soit recouvert.

Une sonde urinaire doit être laissée en drainage continu de façon à ce que la vessie reste toujours vide.

L'incision externe est fusiforme, commence au-dessus du clitoris, intéresse les grandes lèvres et se termine en bas sur le périnée. Toute la peau malade doit être excisée. Il ne faut cependant pas faire de résection excessive et penser toujours à la suture cutanéomuqueuse qui terminera l'intervention.

En arrière sur le périnée les deux incisions sont réunies par une incision médiane longitudinale, et nous enlevons la vulve avec le bistouri, d'arrière en avant, d'abord à gauche, puis à droite, on doit faire attention à l'incision interne, surtout quand on arrive à proximité du méat.

L'hémostase doit être parfaite, et grâce à l'injection de la solution ischémiant, elle ne nécessite que deux pinces à appliquer sur la région du clitoris et quelques autres ailleurs, on fait des points en 8 autour des pinces de Péan placées dans la région du clitoris alors que dans les autres régions nous recourons à la simple ligature.

La suture commence en premier lieu par la région du méat en cherchant à lui donner une position correcte. Au-dessus de méat, nous rejoignons les bords de l'incision externe, tandis qu'au-dessous de lui, nous suturons la peau avec la muqueuse du vagin sans créer de tension.

### **1.1.2- Chirurgie ganglionnaire :**

#### **⚡Principes généraux :**

Une méta-analyse récente des essais randomisés et études cas-témoins a confirmé la supériorité en termes de contrôle local et de survie de la chirurgie sur la radiothérapie inguinale seule en cas d'envahissement ganglionnaire [78]. Ce résultat justifie, sauf si l'état de la patiente ne le permet pas, la réalisation systématique de lymphadénectomie inguinale dans les cancers invasifs de la vulve.

Une meilleure connaissance de l'anatomie lymphatique vulvaire et l'étude des modalités d'envahissement ont permis de mieux codifier cette chirurgie.

Récemment, à l'instar des cancers du sein, la recherche d'un ganglion sentinelle inguinal dans les carcinomes de vulve permet de détecter le premier relais de drainage, parfois situé en position atypique.

Cette méthode est prometteuse et pourrait à terme réduire la morbidité de cette chirurgie ganglionnaire qui reste significative, tant en postopératoire qu'à distance.

#### ➤ Technique de la lymphadénectomie inguino-fémorale complète [78] :

- **Incision :**

Elle est parallèle au pli de flexion de la cuisse, à deux cm au-dessous ou à distance d'une zone de macération chez l'obèse. Elle mesure quatre à six cm de longueur et sa moitié externe est centrée sur les battements du pédicule fémoral.

La graisse sous-cutanée est incisée jusqu'à visualiser le fascia de Camper sous lequel se trouvent les ganglions superficiels. Les lambeaux cutanés supérieur et inférieur sont décollés sous ce fascia, afin d'avoir suffisamment de tissu sous-cutané bien vascularisé et éviter une nécrose secondaire.

Les limites de dissection sont celles du triangle de Scarpa délimité en haut par l'aponévrose du grand oblique et l'arcade crurale, en dehors par le muscle sartorius (couturier), en dedans par le muscle long adducteur.

Au milieu de ce triangle sous le fascia cribiformis chemine le pédicule fémoral avec de dehors en dedans, le nerf crural (non visible car dans l'aponévrose du psoas et rapidement divisé), l'artère et la veine fémorale commune rejointe sous l'arcade par la veine saphène interne une saphène accessoire.

- **Curage superficiel :**

Il procède à l'exérèse des ganglions situés autour de la veine saphène et de sa crosse jusqu'au plan du fascia cribiformis qui entoure les vaisseaux fémoraux en profondeur, entre le bord interne du sartorius en dehors, l'arcade crurale en haut et le relief du moyen adducteur en dedans.

Il n'est pas indispensable de sacrifier systématiquement la veine saphène, car elle pourrait éviter certaines complications lymphatiques postopératoires.

- **Curage profond :**

Il enlève les ganglions situés au contact du bord interne de la veine fémorale et du fascia du muscle moyen adducteur, en remontant sous l'arcade crurale pour ôter le ganglion de Cloquet . Ce geste nécessite l'ouverture du fascia cribiformis et l'exposition des vaisseaux fémoraux. Afin d'éviter une hernie directe secondaire, l'orifice crural est fermé, par abaissement de l'arcade crurale au ligament de Gimbernat à l'aide d'un point en U en dedans de la veine fémorale.

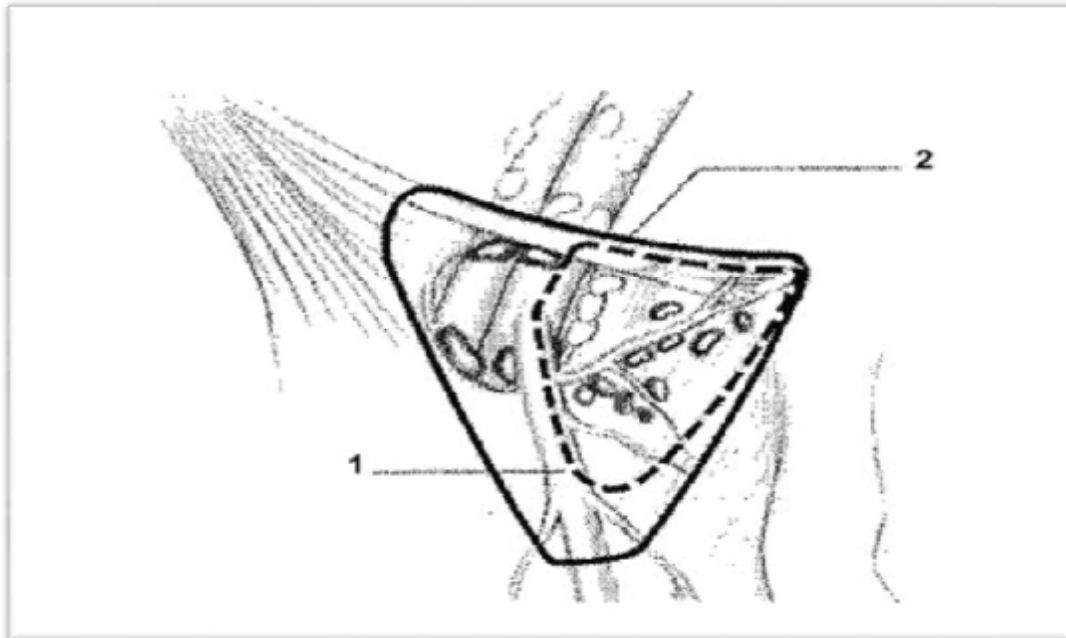
- **Fermeture :**

Elle s'effectue en deux plans sur drainage aspiratif.

En cas de dissection inguinale large avec mise à nu complète des vaisseaux fémoraux, leur couverture par le muscle couturier (sartorius) les protège d'une exposition directe en cas de désunion secondaire de la cicatrice inguinale. A cet effet, la gaine du sartorius est ouverte et le tendon supérieur du muscle est désinséré de l'épine iliaque antéro-supérieure.

Le corps musculaire peut alors être mobilisé et transposé, sans section pédiculaire, en avant des vaisseaux fémoraux. Son extrémité supérieure est fixée par quelques points à l'aponévrose du grand oblique. Ce procédé avait été

proposé pour réduire les complications cicatricielles des curages, ce qui n'a pas été confirmé par une étude randomisée menée par JUDSON [79].



**Figure 23 : Limites anatomiques de la lymphadénectomie inguinale superficielle (ligne pointillée 1) et de la lymphadénectomie inguinale profonde (ligne continue 2).[78]**

#### **🔗 Curage ganglionnaire laparoscopique :[81]**

Vu les complications postopératoires qui suivent la lymphadénectomie inguinale, la technique vidéo-endochirurgicale, élimine complètement les complications postopératoires immédiates, l'absence d'incision fait disparaître toutes les complications en relation avec l'incision, cette technique respecte le réseau veineux de drainage du membre inférieur. Quand le curage pelvien est nécessaire il peut être réalisé par voie rétro-péritonéale.



Cette technique proposée passe par 3 temps séparés :

1 : Infiltration du triangle de Scarpa par une injection de sérum Physiologique additionné à l'eau distillée.

2 : Liposuction et insufflation de gaz carbonique.

3 : Dissection endo-chirurgicale.

SCHNEIDER [81] a utilisé pour cette méthode de curage pelvien chez 12 patientes suspectées ayant un envahissement ganglionnaire pelvien, deux de ces patientes avaient un envahissement ganglionnaire histologique et ont bénéficié d'une radiothérapie adjuvante, le drain intra-abdominal a été enlevé après quatre jours en moyenne.

Il a conclu que la lymphadénectomie laparoscopique apparaît prometteuse et permet d'éviter une irradiation pelvienne inutile lorsque les ganglions sont négatifs.

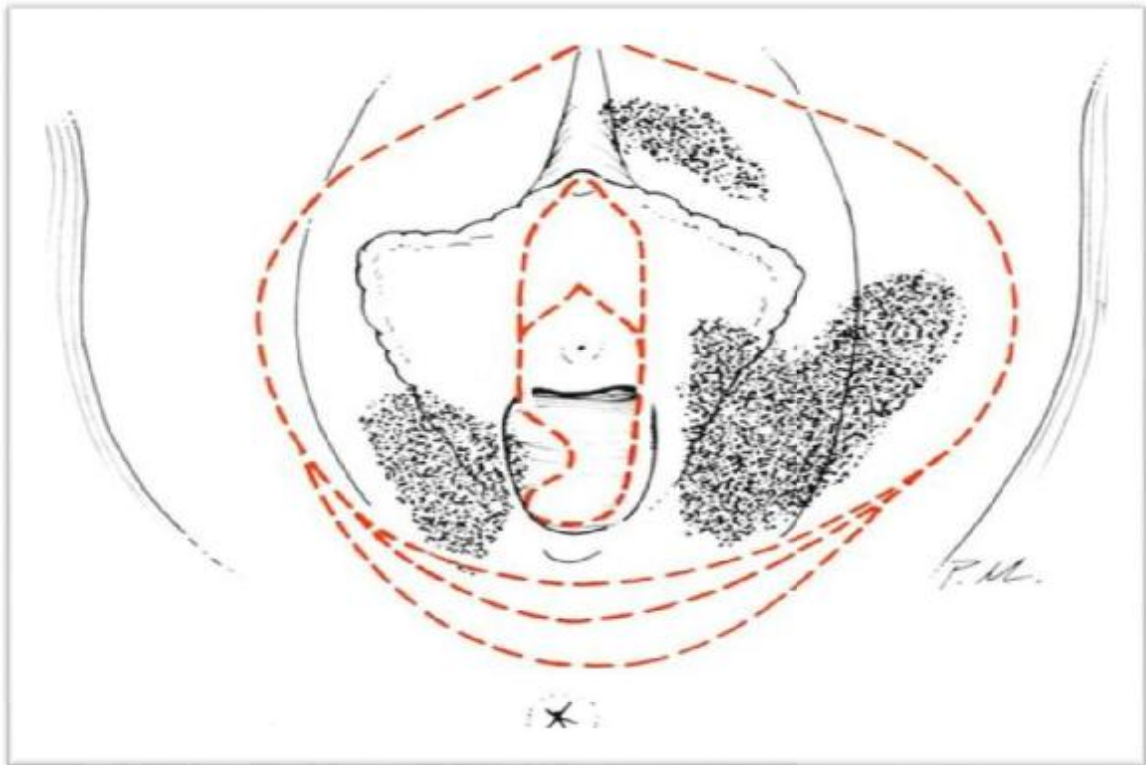
Cependant, d'autres études sont encore nécessaires pour affirmer ce rôle de la lymphadénectomie endochirurgicale.

### **1.1.3- Vulvectomie superficielle totale :**

C'est une intervention conservatrice, elle ne va guère au-delà du plan sous cutané, en enlevant le tégument pathologique et conservant les reliefs vulvaires et les organes érectiles, et par conséquent, la fonction sexuelle. L'exérèse comprend: un temps périnéal et vestibulaire, un temps cutané et enfin un temps de reconstruction [82].

Ainsi ses principales indications sont les:

- femmes désirant une intervention aussi peu mutilante que possible et garder une fonction sexuelle;
- formes pluri focales ou étendues en surface.



**Figure 24 :Vulvectomie superficielle totale. [79]**

### **1.2- La vulvectomie partielle :figure 25**

Elle est définie par Malouf [60], comme l'ablation de plus de 25% mais moins de 90% des téguments vulvaires avec préservation du clitoris.

Elle a l'avantage d'être de réalisation simple et rapide, d'être limitée à l'exérèse de la lésion ou une partie de la vulve .

L'exérèse doit passer au moins à 2 cm des lésions malignes et nécessitent une surveillance minutieuse et prolongée des bords de l'exérèse car il y a un risque élevé de récidence.

Il s'agit soit d'une hémivulvectomie latéralisée antérieure ou postérieure, soit d'une excision en croissant ou en H, elle est indiquée [31] :

- ✓ Chez les femmes jeunes désirant conserver une vie sexuelle satisfaisante.
- ✓ Chez les femmes dont l'état général ne peut pas supporter une intervention mutilante.
- ✓ Dans les cancers in situ.

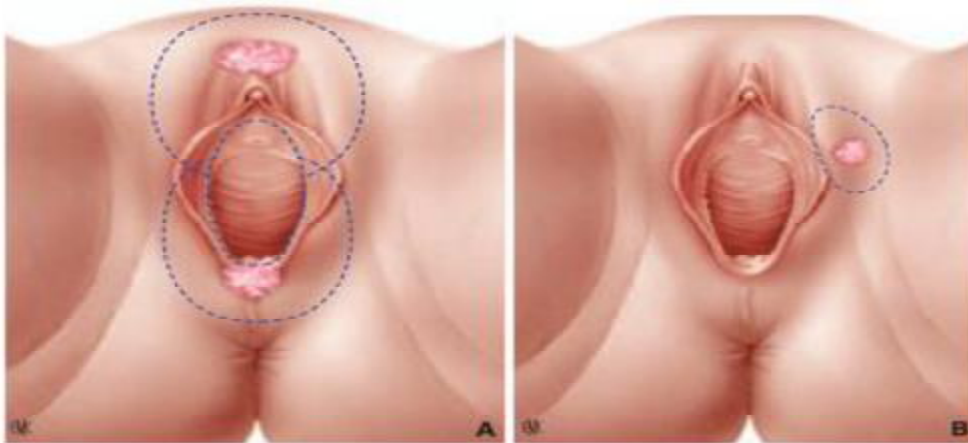


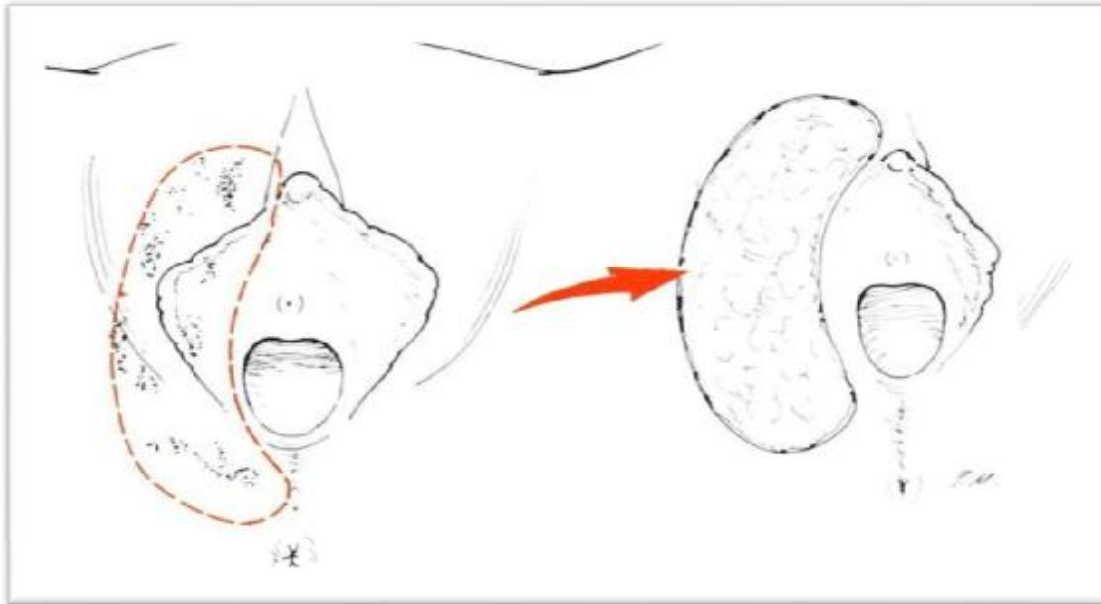
Figure 25 : Vulvectomie partielle [87].

*A : Hémivulvectomie antérieure et postérieure.*

*B : Exérèse radicale respectant les marques.*



Figure 26 : Vulvectomie radicale partielle conservatrice du clitoris [87].



**Figure 27: Vulvectomy superficielle partielle.**

**Héli vulvectomy [87].**

Dans notre série La vulvectomy totale associée au curage ganglionnaire inguinal était le traitement le plus utilisé chez nos patientes. Cette chirurgie radicale a été pratiquée en association à un curage ganglionnaire inguinal bilatéral chez 22 patientes, soit 78.5% des cas.

Dans la série de Raouah [33] toutes les patientes ayant le stade I ou II ont été traitées par la vulvectomy totale avec curage ganglionnaire bilatéral .

## **2. Radiothérapie :**

La radiothérapie n'a joué un rôle significatif dans la prise en charge des cancers de la vulve que depuis 1970. Son introduction comme traitement exclusive ou adjuvant, dans un but de réduire la morbidité du traitement chirurgicale et du souhait d'améliorer les résultats chez les patientes avec la maladie avancée, a été adoptée après une meilleure connaissance du risque de récurrence locale ou régionale chez certains groupes de patientes et de son efficacité dans le traitement des carcinomes épidermoïdes localisés dans d'autres régions du corps [84]. Les

indications de la radiothérapie dans le cancer de la vulve sont multiples.

### **2.1– La radiothérapie exclusive :**

La radiothérapie peut être exclusive quand elle peut représenter le traitement du cancer, elle est indiquée dans le traitement des formes récidivantes et dans les formes chirurgicalement dépassées ou malades inopérables.

La radiothérapie peut être également utilisée en tant que alternative à lymphadenectomie inguino–fémoral pour des patients sans ganglions suspects et sans anomalies à l'échographie ou à l'IRM. Des études faites, pour comparer l'efficacité de la radiothérapie exclusive par rapport à la chirurgie, ont montré des taux de récives plus importantes chez les patientes traitées uniquement par la radiothérapie (16%) comparées à la chirurgie (2–6%). Toutes fois les auteurs concluent sur l'efficacité de la radiothérapie exclusive chez les patientes sans ganglions papables même si cela ne se base par sur des preuves suffisantes [84].

Dans notre série la radiothérapie exclusive a été pratiquée chez deux patientes(7.1%) .

### **2.2– la Radiothérapie préopératoire :**

La radiothérapie peut être faite avant l'intervention dans le but de rendre opérable de volumineuses tumeurs afin de permettre un traitement plus conservateur plutôt que l'exentération pelvienne [84].

D'après une étude faite par Boronow et ses associés sur l'apport de la radiothérapie pré–opératoire, sur 37 patientes présentant un cancer de la vulve avancé, que cette dernière a permis d'éviter dans 86% des cas une exentération pelvienne en réduisant considérablement la taille de la tumeur. D'autres auteurs confirment que l'association de la radiothérapie pré–opératoire et de la chirurgie conservatrice constitue une option thérapeutique prometteuse pour des patientes

présentant un cancer vulvaire avancé bien que les résultats satisfaisants varient d'une série à l'autre [85].

Dans notre série la radiothérapie préopératoire a été pratiquée chez 9 patientes(32.1%)

### **2.3– Radiothérapie post–opératoire :**

De nos jours le traitement de référence postopératoire pour des patientes atteintes de cancer de la vulve avec envahissement des ganglions inguinaux et pelviens reste la radiothérapie [86].

En post–opératoire, les indications de la radiothérapie sont plus larges et viennent compléter l'acte chirurgical ayant été par nécessité trop incomplet ou limité.

Elle s'adresse surtout aux aires ganglionnaires et trois situations s'individualisent[88]:

- Un évidement ganglionnaire complet a pu être réalisé et il existe un envahissement ganglionnaire.
- Il existe un envahissement ganglionnaire mais seule une adénectomie a pu être faite, la radiothérapie est alors impérative.
- Enfin, une irradiation exclusive est proposée par certains auteurs sur les aires ganglionnaires associées à une vulvectomie totale sur les tumeurs TxNo. En l'absence d'envahissement ganglionnaire (No), 20 à 30% des malades ont des ganglions microscopiquement envahis parfois de façon bilatérale.

Cette irradiation est fonction des caractères cliniques de la lésion vulvaire:

- Pour les lésions inférieures à 2cm : cette irradiation prophylactique est limitée aux ganglions inguinaux et rétro–cruraux.
- Pour les lésions plus étendues, en présence d'un envahissement du

clitoris, et/ou de l'urètre et/ou du vagin, l'irradiation est étendue aux ganglions iliaques externes et internes.

Des études faites dans le sens de comparaison de l'efficacité de la radiothérapie post-opératoire par rapport à la lymphadénectomie pelvienne chez des patients initialement traités par vulvectomie associée à un curage inguino-fémoral bilatéral ont montré à titre d'exemple un taux de récurrence de 5,1% contre 23,6% et un taux de survie à 2 ans de 68% contre 54% respectivement.

Par conséquent la radiothérapie post-opératoire pelvienne et inguinale d'après certains auteurs constitue le traitement adjuvant pour les patients avec envahissement ganglionnaire et surtout pour celles avec deux ou plus de micrométastases ou macrométastases ou avec rupture et envahissement extra capsulaire [85,87].

Dans notre série la radiothérapie post opératoire fut réalisée chez 20 de nos patientes.

#### **2.4- La Radiothérapie palliative :**

La radiothérapie peut être une option palliative pour des patientes non candidates à une chirurgie radicale à cause de leur stade très avancé (localement et/ou à distance) et des tares associées. Les symptômes à ce stade de la maladie localement avancée à type de saignement, ulcération, nécrose, douleur et de sécrétion malodorante qui sont très gênants pour les patientes. Par conséquent de courtes séances de radiothérapie peuvent entraîner une réduction importante de la tumeur et soulager la malade [84].

#### **2.5- Les complications de la radiothérapie :**

Les effets aigus de la radiothérapie sont marqués par une radiodermite suintante dont l'intensité est proportionnelle à la dose totale et au volume irradié. Les réactions sont plus fortes dans les plis en raison des frictions et aussi de l'effet

bolus produit, particulièrement chez les obèses. Ces réactions s'estompent en 2 à 4 semaines, en laissant habituellement une hyperpigmentation. Les patientes irradiées après une intervention chirurgicale sont, de plus, exposées à un lâchage de suture, à une ulcération ou une nécrose dont la cicatrisation peut prendre plusieurs mois.

Un oedème vulvaire peut apparaître de 1 à 3 mois après la radiothérapie. Cet oedème est habituellement indolore, mais il peut être sévère et gênant pour certaines patientes. Il peut se compliquer de lymphangite streptococcique, qui est souvent méconnue car elle simule une infection banale. Un érythème vulvaire est habituel, une fièvre, des céphalées, des nausées et des vomissements y sont fréquemment associés.

Les effets tardifs s'installent en 6 à 12 mois après la radiothérapie ; ils sont marqués par un amincissement, une atrophie, une sécheresse, des douleurs, un prurit et, parfois, des télangiectasies. La fibrose des tissus sous-cutanés peut occasionner une dyspareunie car elle englobe le clitoris et l'introït. Une ulcération, souvent douloureuse, peut se voir 1 à 2 ans après le traitement, il est alors indispensable d'éliminer une récurrence [89].

### **3. La chimiothérapie :**

Historiquement le cancer de la vulve fut considéré comme une tumeur chimio résistante et son indication est limitée pour les tumeurs avancées ou métastatiques et souvent comme traitement palliatif.

Deux études publiées par EORTC gynecological cancer cooperative group study, ont démontré que le cancer de la vulve est chimio sensible en se basant sur les taux de réponse obtenus : 64% et 56% pour des patientes présentant une tumeur avancée ou une récurrence [86, 87].



### 3.1- La Chimiothérapie néoadjuvante :

Dans le souci d'éviter une exentération pelvienne et de réduire les complications liées à la radiothérapie chez des patientes atteintes de cancer vulvaire avancé certains auteurs ont adopté la chimiothérapie comme traitement néoadjuvant possible, mais les résultats varient d'un auteur à l'autre.

**SHIMIZU** et collaborateurs [88] rapportent une bonne réponse clinique complète après 3 cycles de chimiothérapie associant la bléomycine [BLEO] + la vincristine [VCR] + la mitomycine c [MMC] + la cisplatine CDDP (BOMP protocole) chez une patiente de 57 ans avec le cancer de la vulve stade IV de FIGO. Une vulvectomie radicale avec curage ganglionnaire inguino-fémoral et pelvien a été alors réalisé et l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire indique seulement un petit résidu microscopique de cellules tumorales viables .

**WAGENAAR** [87]rapporte que la BLEO 5mg en IM de j1à j5 + méthotrexate [MTX] 15 mg per os j1et j4 + lomustine [CCNU] 40 mg per os de j5à j7 (protocole de BCM) donne une réponse objective dans 67% chez 18 patientes avec un cancer vulvaire avancé non traité et dans 60% chez 10 patientes présentant une récurrence .

**BENEDETTI-PANICI** et collaborateurs [89] ont associé CDDP + BLEO +MTX (CDDP 100 mg/m<sup>2</sup> j1; BLEO 15 mg j1 et j8; MTX 300 mg/m<sup>2</sup> j8 ; Le cycle est répété toutes les 3 semaines) chez 21 patientes suivi pour carcinome épidermoïde de la vulve stade IV. Deux (9.5%) réponses partielles ont été obtenus sur la tumeur primaire, et 11 réponses complète (52.4%) et 14.3% de réponses partielles étaient obtenues pour les ganglions inguinales soit 3 cas. Dix-neuf (90.5%) patientes étaient opérées après la chimiothérapie. Examen anatomopathologique des pièces opératoires indiquent un envahissement ganglionnaire dans 15 cas (78.5%), et 9 (64%) de ces derniers ont eu aussi un envahissement des chaînes pelviens. Douze patientes ont développé une récurrence, qui était à distance dans 5 cas (42%), locale

ou locorégional dans 6 cas (50%) et locale et à distance dans 1 cas (8%), et la survie corrigée de trois ans était seulement 24% .

GEISLER et collaborateurs [90] ont rapporté des résultats cliniques satisfaisant chez des patientes présentant un cancer vulvaire avancé avec envahissement du sphincter anal et/ ou qui ont reçu une chimiothérapie néoadjuvant suivi de vulvectomy radicale et de lymphadenectomie inguino-fémorale. Toutes les 10 patientes traitaient avec 5-FU + CDDP (CDDP 50 mg/m<sup>2</sup> j1; 5-FU 1000 mg/m<sup>2</sup> en perfusion continu j1 à j4) ont eu une réponse qui était complète dans 1 cas et partielle dans 9 cas. Une vulvectomy radicale avec lymphadenectomie inguino-fémorale bilatérale avec conservation du sphincter anal et de l'urètre a pu être réalisé chez 9 de ces derniers .



(A)

(B)

**Figure 28:**

**A : cancer vulvaire avant le 1er cycle de cisplatine /5-fluorouracil**

**B : avant le 3ème cycle de cisplatine/5-fluorouracil (B) [88].**

### **3.2- La chimiothérapie palliative :**

L'utilisation de la chimiothérapie en tant que traitement palliatif pour des patientes présentant des métastases secondaires au carcinome épidermoïde de la vulve demeure encore peu étudiée et les résultats disponibles sont décevants. Les protocoles les plus utilisés sont l'association de 5FU + CDDP et BLEO +MTX. D'autres produits plus prometteurs sont encore à l'étude expérimentale, telle que : le paclitaxel, le topotecan et le Gefitinib [20 ,87].

Dans notre série aucune de nos patientes n'a bénéficié de chimiothérapie.

### **4. La radio-chimiothérapie :**

La chimiothérapie et la radiothérapie, toutes les deux ont montré leur efficacité limitée dans la prise en charge des patientes atteintes de cancer de la vulve avec un stade avancé ; mais toutefois leur association semble plus efficace[91].

**BEREK** et collaborateurs[92] ont traité des patientes par l'association de la radiothérapie et de la chimiothérapie (cisplatine [Paraplatine] et 5-fluorouracil [Efudex]), avant irradiation pelvienne et ont rapporté un taux réponse de 75% dans le stade III et 50% de taux de réponse dans le stade IV .

Dans une autre étude réalisée par le GOG (Gynecology Oncology Group) sur l'efficacité de la chimio-radiothérapie chez des patientes atteintes de cancer vulvaire (T3 et T4) a montré des taux de réponse clinique de 78 % [93].

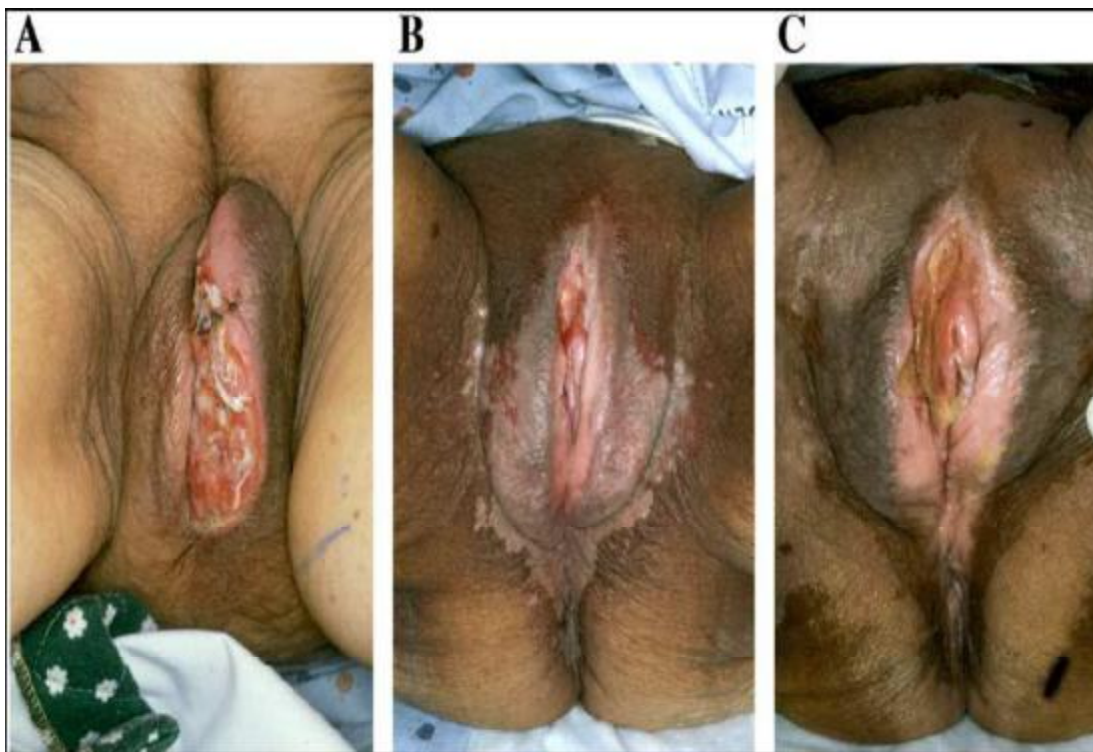
L'efficacité thérapeutique de la chimio-radiationothérapie peut être améliorée en l'associant avec la chirurgie [90 ,91]].

**MOORE** et collaborateurs[20] rapportent que 97.2% des patientes traitées par cette méthode thérapeutique combinée ont été guéri totalement .

La chimio-radiationothérapie néoadjuvante faciliterait une chirurgie plus conservatrice pour le traitement de certaines tumeurs avancées mais l'inconvénient

de la thérapie combinée, cependant, est le risque de toxicités cumulatives et de complications liées à chaque procédé [20] .

Dans notre série deux de nos patientes ont bénéficié de radio-chimiothérapie exclusive.



**FIGURE 29:** Patient de 70 ans (T2N1): [91].

**A :** avant traitement

**B :** 30 GY

**C :** à 6 semaines après traitement avec rémission clinique et histologique .

## **5. Autres moyens thérapeutiques[8] :**

### **5.1– Cryothérapie :**

La cryothérapie est la méthode thérapeutique qui utilise l'action localisée des basses températures, le matériel utilisé est l'azote liquide avec des cryodes permettant une destruction tissulaire par contact ou par projection d'azote, c'est une méthode simple, rapide et sans danger.

Cette destruction locale des lésions vulvaires se fait par l'application locale de l'azote liquide et passe par trois étapes :

- La première étape : la cryolésion qui est une destruction des cellules tumorales par cristallisation qui entraîne la mort cellulaire par détérioration de la membrane. Cette cryolésion est peu douloureuse du fait d'une inhibition de la conduction nerveuse et de la destruction de la micro-innervation tissulaire.
- La deuxième étape : la cryonécrose où les lésions sont parfaitement hémostatiques, en effet la congélation entraîne une thrombose vasculaire d'abord veineuse, puis artérielle qui entraîne un infarctus ischémique des zones traitées avec formation d'escarres, il s'agit d'un phénomène du tout ou rien, toutes les cellules de la cible sont tuées lorsque cette thrombose vasculaire est totale.
- La troisième étape : Est cicatricielle, fait suite à la chute d'escarre, et aboutit à une cicatrisation généralement souple, non rétractile et peu fibreuse.

La cryothérapie est une technique particulièrement intéressante dans deux circonstances :

- ✓ Traitement des petites récidives après vulvectomie.

- ✓ Traitement palliatif et de propreté pour de très volumineuses tumeurs vulvaires chirurgicalement dépassées.

Le nombre des séances dépend du volume tumoral.

Le problème de la cryochirurgie est le contrôle de l'effet destructeur du froid en profondeur et au niveau des tissus adjacents qui se fait grâce à un impédancemètre de base fréquence proposée par Lepivert. La lésion est considérée comme détruite si son impédance atteint 500 kilo-ohms.

Elle sera volontiers utilisée chez des malades âgés ou à haut risque chirurgical, en raison de sa simplicité et de son innocuité liée en particulier à l'absence de saignement.

### 5.2- Laser CO2 :

Le laser CO2 apparaît dans la chirurgie vulvaire, il permet une section ou une destruction par vaporisation des lésions, douée de qualités indéniables : simplicité, bonne maniabilité, efficacité préopératoire et une cicatrisation rapide. C'est donc une méthode de choix pour les patients jeunes présentant une VIN du fait de son caractère conservateur non mutilant.

Comme au niveau du col, la difficulté ne siège pas tant dans la réalisation du traitement que dans l'identification exacte de la lésion traitée, c'est-à-dire de sa nature, d'une part et de son étendu d'autre part.

En effet, il est primordial d'identifier le caractère invasif ou non de la lésion par de multiples biopsies. En cas de doute, la vaporisation laser est contre-indiquée.

De même, l'identification de la topographie lésionnelle est difficile, ici, la vulvoscopie est importante, car elle permet de révéler en plus des lésions évidentes, des lésions infra-cliniques, on pourra s'aider de test de bleu de toluidine.

La profondeur du traitement n'excèdera donc pas 1mm au niveau de la muqueuse et 2 ou 2,5 mm au niveau de la peau. Et, il est inutile et dangereux de

vaporiser jusqu'à 3–5mm de profondeur, comme certains l'on proposé au début. En effet, la VIN III qui représente la principale indication du laser CO2 est souvent associé à la présence d'HPV au niveau vulvaire avec particulièrement en périphérie des lésions dysplasiques. Il est donc recommandé par certains, pour éviter les récives de vaporiser l'épiderme à 1 cm autour des lésions principales pour faire blanchir l'épithélium .

Parmi ses limitations majeures, il y a perte du tissu pour une interprétation histologique pour détecter une invasion occulte .

Cette méthode est aussi sujette à un taux d'échec significatif, cependant, pour améliorer encore les résultats au laser, REID [94] propose d'y associer un traitement adjuvant, le 5-FU en application locale, pour les lésions vulvaires associées à HPV.

### **5.3- Electro-coagulation :**

On reproche à cette méthode d'entraîner, par effet thermique, une destruction tissulaire dépassant les limites des zones électrocoagulées. Cette destruction est douloureuse et nécessite donc une anesthésie générale ou péridurale. L'hémostase est aléatoire et peut nécessiter des ligatures. La cicatrisation de la zone électrocoagulée peut être particulièrement laborieuse demandant 20 à 25 jours, elle est souvent accompagnée de formations de brides scléreuses rétrécissant les ostiums urinaires et génitaux. Le seul avantage semble être la rapidité du geste.

## **B- INDICATIONS THERAPEUTIQUES :**

### **1. Prévention du cancer vulvaire :**

Devant l'ignorance de l'étiopathologie du cancer vulvaire, cette prévention se limite à :

- La sensibilisation des femmes pour une excellente hygiène et une consultation gynécologique immédiate en cas de prurit ou autre signe vulvaire pour un diagnostic précoce.
- L'examen méticuleux de la vulve pour toute femme atteinte de prurit.
- Le frottis vulvaire ou la biopsie doivent être systématiques pour toute lésion suspecte.
- Le dépistage et le traitement des IST et les infections virales.
- Le traitement précoce de lichen scléreux par androgénothérapie et corticothérapie locale.
- le traitement précoce des lésions dystrophiques et précancéreuses.
- Dans l'avenir la vaccination contre l'HPV.

#### **1.1- Traitement des lésions dystrophiques :**

Le traitement moderne du lichen scléreux comporte deux stéroïdes : la corticothérapie et l'androgénothérapie locales, associées, au moins au début.

La corticothérapie locale, seule permise chez la petite fille et chez laquelle heureusement elle est très efficace, s'impose au début du traitement par la rapidité de son action contre le prurit, et sur les grands lichens scléreux hyperplasiques (dystrophies mixtes) par son effet antimitotique. Elle peut être arrêtée quand le prurit disparaît .

L'androgénothérapie locale utilisant la dihydrotestostérone à 2 % ou le 3  $\alpha$ -androstane-diol, s'est imposée à partir de 1970 par son efficacité sur les signes



subjectifs, le prurit (92 %), sur les lésions objectives du lichen scléreux (78 %) pouvant même guérir totalement des lichens scléreux discrets .

### **1.2- Traitement des condylomes acuminés et plans :**

Les méthodes de traitement sont nombreuses et les indications sont adaptées au type lésionnel et à la localisation muqueuse ou cutanée. Aucune méthode ne permet une guérison à 100 % et 1/3 des patients auront des récurrences, quelle que soit la méthode utilisée.

L'acide trichloracétique, un kératolytique, utilisé à 50 % (versant muqueux) et 85% (versant cutané), dans du sérum physiologique, est appliqué à l'aide d'un coton tige, pendant 10 à 15 secondes pour produire un blanchiment en deux à trois applications par semaine pendant trois à quatre semaines [95].

La podophyllotoxine (Condylline), appliquée par le malade matin et soir pendant 3 jours par semaine; est particulièrement indiquée pour traiter les condylomes vulvaires, cutanés et muqueux, en particulier les lésions multiples et étendues [95].

La cryothérapie à l'azote liquide (- 195°C) est réalisée à l'aide d'un coton tige, appliqué sur la lésion génitale externe pendant 10 à 30 secondes, de façon à obtenir un halo gelé de un mm, autour de la base du condylome. Deux applications par semaine pendant deux à trois semaines sont suffisantes et ne sont pas contre-indiquées chez la femme enceinte. Les condylomes exophytiques du versant cutané vulvaire, périnéaux et périanaux sont une bonne indication et la tolérance excellente. Les taux de guérison sont de l'ordre de 75 à 80 % [95].

Le laser CO<sub>2</sub> est considéré comme la méthode de destruction la plus adaptée des condylomes génitaux [95]. La destruction des lésions vulvaires, cutanées et muqueuses par des spots de 1 à 4 mm de diamètre pour des puissances de 10 à 50 watts, selon la taille des condylomes, est complétée par une destruction de la base

d'implantation (1 à 2 mm au maximum pour limiter les cicatrices). Il permet également l'excision chirurgicale des tumeurs plus volumineuses vulvo-périnéales. Ses indications sont très étendues, principalement les condylomes exophytiques multiples et/ou volumineux, les condylomes rebelles aux traitements précédents [95].

### 1.3- Traitement de la néoplasie intra-épithéliale vulvaire (VIN):

Classiquement, le traitement de la VIN était conçu de la façon suivante, selon Lansac et autres auteurs [41] :

**Lésion limitée** : vulvectomy partielle.

**Lésion étendue** : soit vulvectomy totale, soit une vulvectomy superficielle

Puis Dargent [68] a envisagé une nouvelle proposition thérapeutique concernant la VIN :

**Les VIN I et II** : chimiothérapie locale et/ou la vaporisation laser.

**Les VIN III** : Lésions locale : vulvectomy partielle.

Lésion étendue : vulvectomy superficielle.

Actuellement, le laser CO2 est devenu le traitement de choix des VIN III chez la femme jeune, éventuellement associé à une chimiothérapie locale . Très récemment, l'immunothérapie et la thérapie photodynamique ont trouvé leur place dans le traitement des VIN III [68].

### 1.4- Vaccination contre l' HPV :

Devant l'ampleur de l'infestation par l'HPV chez les femmes et de leur implication dans l'étiopathogénie de certaines lésions précancéreuses de la sphère gynécologique notamment la vulve, une méthode de prévention basée sur la vaccination a été mis en place par certain laboratoire comme Merck. Pour ce dernier le produit est commercialisé sous le nom de Gardasil et est dirigé contre les types

(6, 11,16 et 18). Des études ont prouvées sont efficacité, qui est estimé presque à 100 % contre les types auxquels les femmes n'avaient pas encore été exposées.

## 2- Traitement du cancer invasif vulvaire :

L'intérêt reste porté essentiellement aux carcinomes épidermoïdes, puis aux autres types histologiques.

### 2.1- Traitement curatif :

#### 2.1.1- carcinomes épidermoïdes[38] :

Les indications thérapeutiques reposent sur le bilan diagnostique et sur la classification FIGO, sont également prises en compte les données :

Topographique : tumeur médiane ou latérale ; les tumeurs médianes sont celles situées sur la ligne médiane mais aussi latérales situées à moins de 1 cm de la ligne médiane, ou touchant la glande de Bartholin ou les petites lèvres.

Histologique : qualité de l'exérèse chirurgicale , présence d'emboles lymphatiques , profondeur de l'infiltration pour les tumeurs débutantes, envahissement ganglionnaire (un envahissement ganglionnaire homolatéral impose une exploration ganglionnaire controlatérale).

#### ➤ Stade I :

- **Stade I A :** l'exérèse de la lésion vulvaire répond aux mêmes principes que pour la maladie de Bowen (VINIII), avec réalisation d'une vulvectomie partielle superficielle passant au moins à 5mm en dehors de la lésion. Dans l'éventualité, très rare dans ces formes précoces, de la présence d'emboles vasculaires dans les biopsies préopératoires, la vulvectomie partielle doit être radicale en profondeur. Le risque de métastase ganglionnaire étant nul, il n'y a pas d'indication à réaliser un curage ganglionnaire ou un prélèvement du ganglion sentinelle.

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

- ✓ lésion latérale : le traitement comporte :

- 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.
- un curage inguinocrural superficielle(au-dessus des plans 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 :

- hémivulvectomie est ici antérieure ou postérieure selon la localisation du cancer.
- 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 cœlioscopie.

Dans ces formes de début, le prélèvement du ganglion sentinelle, peut s'envisager en l'absence du ganglion suspect lorsqu'il est réalisé par des équipes entraînées ,surtout dans le cadre d'essais prospectifs multicentriques, ou encore chez les 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.

➤ **Stade II et III :**

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

- **L'exérèse est possible :** Le traitement doit alors comporter :
  - ✓ une vulvectomy 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 cisplatine, et radiothérapie (jusqu'à la dose de 45GY) 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 préopératoires. 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 inférieure à 5mm, peut se discuter

une radiothérapie complémentaire conduite jusqu'à une dose totale de 65GY.

- 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 65GY.

Au niveau ganglionnaire, peuvent se dégager trois situations :

- absence d'adénopathie inguinale suspecte ou adénectomie négative du ou des ganglions suspects : lymphadenectomie 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 adénopathie suspectes par cœlioscopie.
- présence d'un ou plusieurs ganglions histologiquement envahis : nécessite un curage inguinal bilatéral.
- présence d'adénopathie 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.

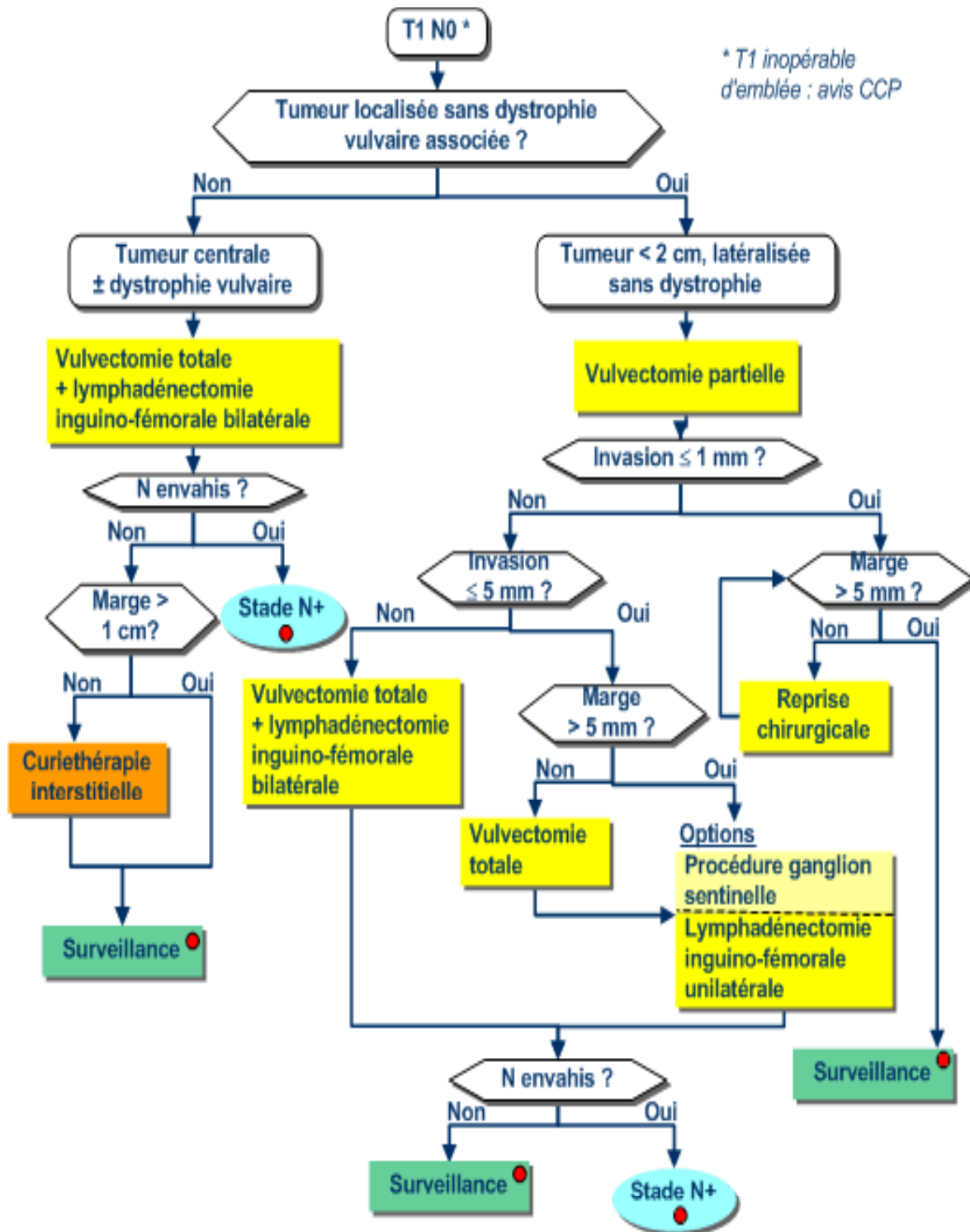
L'extension importante de la maladie impose un traitement chirurgical très lourd et très mutilant : la radiothérapie peut s'avérer ici une bonne alternative thérapeutique. surtout lorsque l'état général de la malade ne permet pas un traitement chirurgical optimal. Les modalités thérapeutiques sont discutées 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.

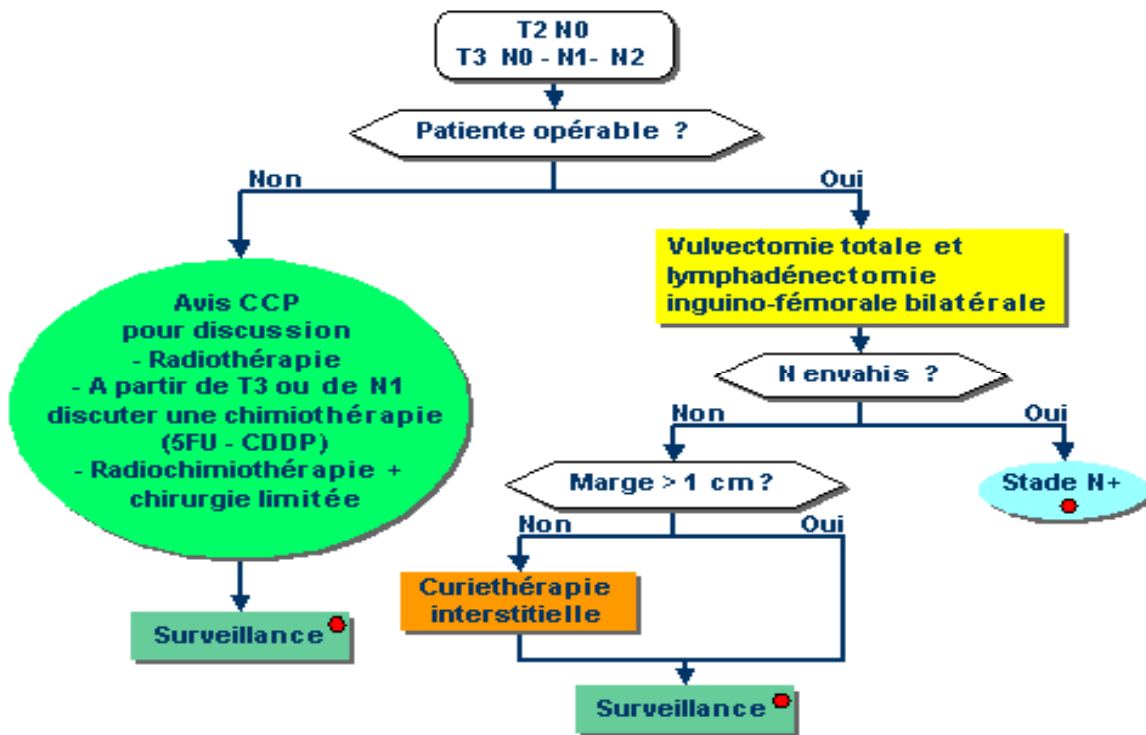
RECAPITULATION :[99]

▶ TUMEUR T1 N0 – PATIENTE OPERABLE :

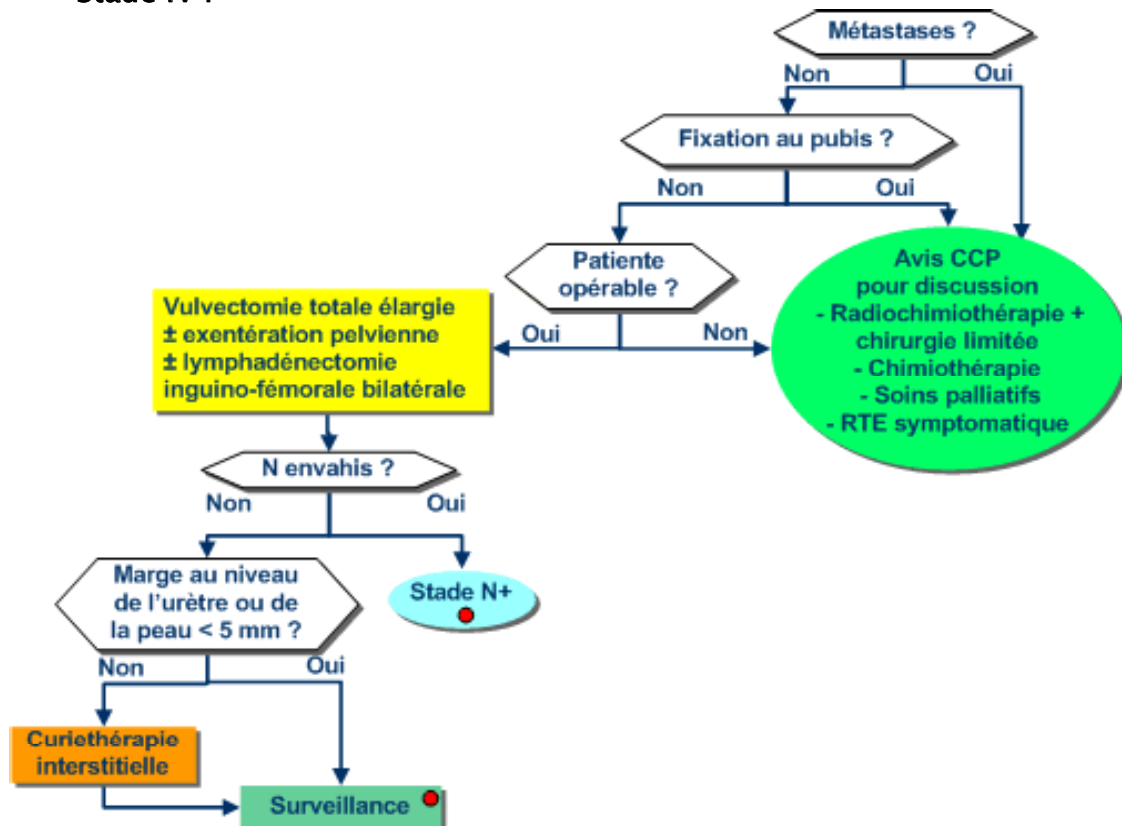




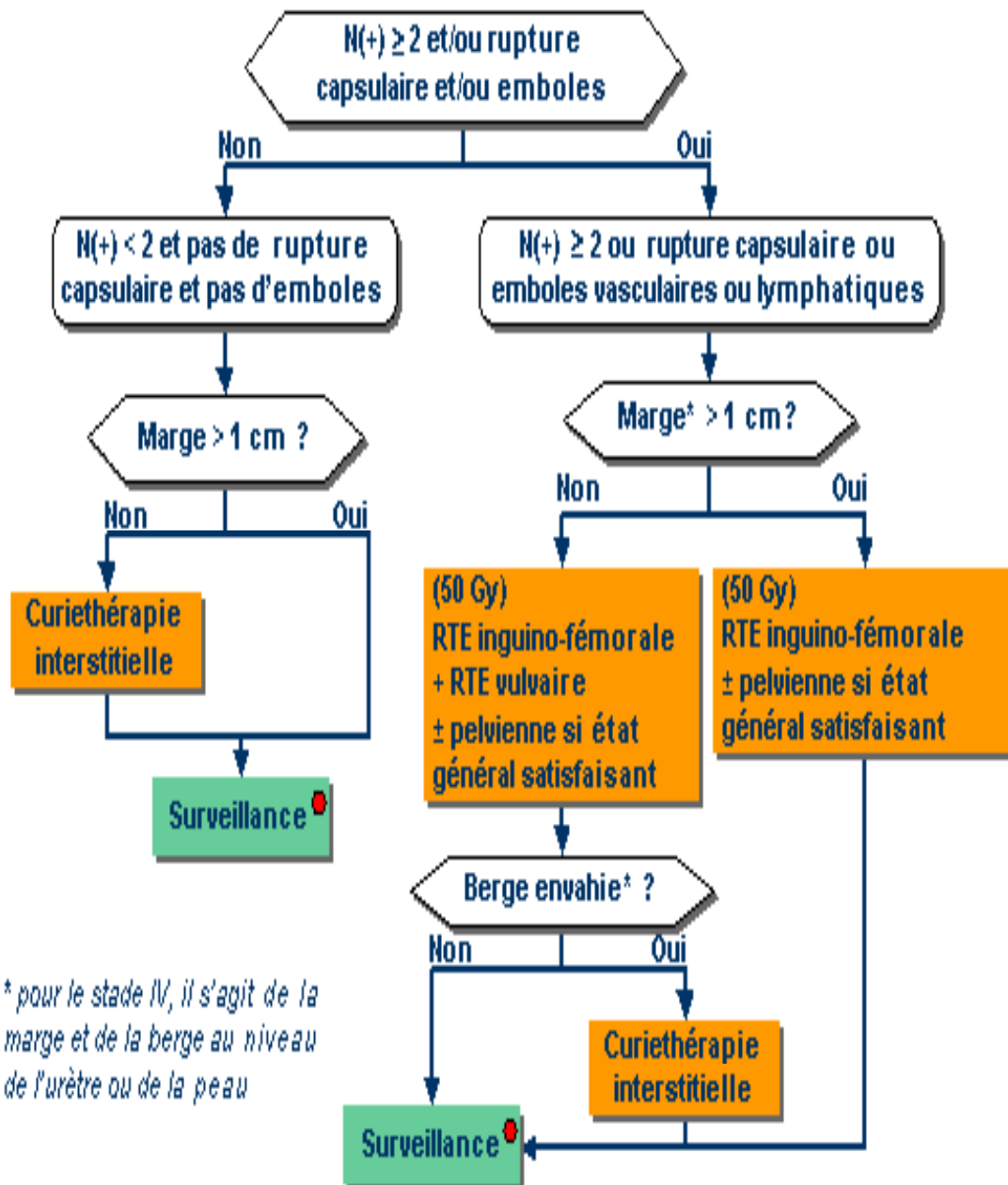
► TUMEURS T2 - T3 / N0 - N1 - N2 :



► Stade IV :



stades N1 N2



\* pour le stade IV, il s'agit de la marge et de la berge au niveau de l'urètre ou de la peau

### **2.1.2- Le carcinome Basocellulaire :**

Le carcinome basocellulaire de la vulve est souvent traité par une excision locale large avec 1cm de marge saine. Dans la plupart des cas une petite excision en forme d'ellipse est faite et pourra être fermée par une suture simple, laissant moins de défiguration. Les récurrences et les métastases sont rares et sont plus fréquentes dans la forme sclérotique et en cas d'invasion péri nerveuse. Dans les formes associées à un carcinome épidermoïde une vulvectomie radicale avec une marge de 2 à 3cm est nécessaire vu l'agressivité de ce type. [64,78]

### **2.1.3- Le carcinome verruqueux :**

Le traitement des carcinomes verruqueux diffère de celui proposé pour un carcinome épidermoïde. Tout d'abord, l'exérèse peut être plus limitée en raison d'une malignité locale atténuée. L'extension des lésions peut néanmoins rendre le geste délabrant. Enfin, le curage inguinal est inutile puisque l'atteinte ganglionnaire régionale n'a jamais été décrite. Le curage n'est justifié qu'en cas de carcinome épidermoïde invasif associé et quand l'état général de la patiente le permet.

Par ailleurs, la radiothérapie n'apporte aucun bénéfice en survie. Elle est même contre-indiquée depuis qu'il a été rapporté des cas de transformation anaplasique après radiothérapie avec apparition de lésions à potentiel métastatique élevé. L'application de podophylline, le traitement par bléomycine et la cryothérapie ont été essayés, sans succès. [59,78]

### **2.1.4- Les mélanomes malins :**

Exérèse de la lésion avec obtention de marges > 2 cm ;un centimètre semble possible pour les mélanomes d'épaisseur inférieure à 1 mm.

Pas d'indication à une lymphadénectomie si épaisseur de moins de 0.76 mm et absence d'embolies lymphatiques

Le curage peut se discuter pour les autres mais aucun bénéfice thérapeutique démontré à un curage prophylactique.

#### **2.1.5- Adénocarcinome de la glande de Bartholin :**

La gestion chirurgicale du carcinome de Bartholin semblable à celle du carcinome épidermoïde et repose dans la majorité des cas sur la vulvectomie radicale avec lymphadenectomie ipsilatérale (si la tumeur < 2cm et distant d'au moins 1 cm par rapport aux structures médianes) ou bilatéral inguino-fémoral (si la tumeur >2cm et /ou distance tumeur structure médiane inférieure à 1 cm). La chirurgie supra radicale avec exentération pelvienne postérieure peut être nécessaire dans certains stades avancés. La radiothérapie est indiquée en cas de marge résection tumorale ou d'envahissement des ganglions inguino-fémoraux (postopératoire) et ou en cas de tumeur d'emblée non résécable en association avec la chimiothérapie (chimio-radiothérapie néoadjuvant) [98].

#### **2.1.6- Les sarcomes :**

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale large (hémivulvectomie ou vulvectomie totale), sans curage ganglionnaire.

la radiothérapie adjuvante est indiquée en cas de haut grade ou des tumeurs récurrentes.

#### **2.1.7- La maladie de Paget vulvaire :**

Le traitement de choix de la MPV est chirurgical (exérèse simple des lésions ou la vulvectomie partielle ou totale). Les autres traitements tels que la radiothérapie, l'électro-dissection, la cryochirurgie ou l'application locale de 5-FU sont peu efficaces, avec survenue inéluctable de récives et une évolution défavorable .

### **2.1.8– les tumeurs secondaires vulvaires :**

Le traitement est généralement en fonction de la tumeur primitive. Pour les lésions isolées, une résection chirurgicale peut être bénéfique en cas de traitement palliatif.

### **2.2– Traitement palliatif:**

Lorsqu'en raison de l'âge, de l'état général ou de l'étendue de la lésion, un traitement curatif ne peut être pratiqué, il faut alors s'en remettre au choix d'une thérapeutique palliative qui pourra alors être décidée en fonction de l'étendue de la lésion, du site et des effets secondaires des métastases, de la nature nécrotique de la lésion ou de ses complications: douleur, obstruction digestive ou urinaire, fistules digestives ou urinaires, etc. Bien entendu, une attention spéciale devra être apportée au support psychologique de la patiente, y incluant si possible, l'admission dans une unité de soins palliatifs lorsque la patiente se trouve en état préterminal .

## **VI- EVOLUTION:**

### **A- EVOLUTION SPONTANEE:**

#### **1- Pour les VIN :**

##### **⚡ Régression spontanée :**

Il s'agit le plus souvent de lésions de petites tailles, pigmentées et peu étendues survenant chez des patientes jeunes (moyenne d'âge de 19,5 ans). Le délai moyen de régression est de neuf mois et demi.

Il n'existe pas de régression spontanée des VIN différenciés, l'évolution se fait toujours vers le cancer. Par conséquent, leur constatation impose la chirurgie d'exérèse complète afin de rechercher des signes de micro-invasion, voire d'invasion franche [47].

Il n'existe pas actuellement des critères pronostiques permettant de prévoir une régression spontanée des lésions [47,100]

##### **⚡ Stabilisation :**

Dans la plupart des cas, ces néoplasies intra-épithéliales vulvaires ne progressent pas.

Leur caractère stable surtout chez la jeune femme impose néanmoins la réalisation d'un bilan complet clinique et colposcopique de la sphère génitale.

##### **⚡ Progression vers l'invasion :**

Le potentiel évolutif des VIN fait l'objet d'opinion très divergents, certains auteurs suggèrent que le risque évolutif est faible, alors que pour d'autres, ces lésions doivent être considérées comme à haut risque [46,100], cependant, le risque d'évolution vers le carcinome invasif se situe entre 2 à 10% des cas, surtout chez la femme ménopausée avec des lésions vulvaires multifocales et/ou extensives.

Le profil évolutif des VIN explique la conduite thérapeutique actuelle à prendre vis-à-vis de ces VIN.

## 2- Pour les formes invasives:

### ↗ Extension loco-régionale :

Les cancers latéraux (grandes et petites lèvres) peuvent s'étendre le long de la branche ischio-pubienne et en hauteur sur le vagin. L'invasion ganglionnaire se fait dans les ganglions de l'aîne homolatéraux. Le risque d'invasion des ganglions contre-latéraux est élevé s'il y a déjà un envahissement homolatéral et si la tumeur primitive est localisée à moins de 1 cm de la ligne médiane , alors que les cancers médians envahissent les deux régions inguinales.

Il faut distinguer les cancers antérieurs d'extensions graves vers l'urètre et son méat, des cancers postérieurs rares, mettant en péril le canal anal et son sphincter.

### ↗ Extension à distance :

Elle est exceptionnelle, mais possible notamment dans les tumeurs mélanomateuses et sarcomateuses.

Dans notre série, un cas de métastases pulmonaire et osseuse et un cas de métastases hépatiques ont été notés.

### ↗ Décès :

Il est souvent dû à la cachexie et aux complications intercurrentes (infectieuses, respiratoires, thrombo-emboliques).

## B-ÉVOLUTION APRES TRAITEMENT:

### 1- La mortalité post opératoire:

Tableau 23 : Mortalité postopératoire selon les auteurs.

Auteurs	Pourcentage (%)
Body[ 42]	1,8
Ouguerri [101]	2,68
Belghmi [102]	0
Notre série	0

La mortalité post opératoire varie essentiellement en fonction de la chirurgie. Elle est de 2% pour la vulvectomie totale et de 0 à 20 % pour l'exentération pelvienne avec une moyenne de 4% .

### 2- Complications précoces :

Tableau 24 : répartition des complications selon les auteurs

AUTEURS	OUGUERRI% [101]	ABBOUD %[58]	DOH%[57]	NOTRE SÉRIE%
• Désunions des sutures	31,25	26,5	11,11	-
• Infections de plaie	-	-	17,77	28,6
• Nécroses des berges / paroi	-	-	-	-
• Hématome inguinal	0,8	-	2,2	-
• Thrombose veineuse profonde	2,6	-	4,4	-
• Lymphoedème des membres inférieurs	47,37	26	11	-
• Hernie inguinale	-	-	8,9	-
• Prolapsus génital	-	-	-	-
• Incontinence urinaire	15,79	20,6	-	3,6
• Sténose urétrale	-	2,9	-	-
• Sténose vulvovaginale	-	-	4,7	-
• FVV	-	2,9	-	-



### **3- Complications tardive :**

#### **3.1- Morbidité sexuelle :**

Il semble que la chirurgie vulvaire est associée à d'important dysfonctionnement sexuel. Ce problème peut être lié à une perturbation de l'image corporelle conduisant à des troubles sexuels et troubles de l'aversion hypoactive.

La dépression et l'âge avancé ont été des facteurs de risque pour les patientes sexuellement actives de mettre fin à leurs relations après la chirurgie. Il n'y a pas de corrélation entre la dysfonction sexuelle et l'étendue de la chirurgie ou le type de vulvectomie [72], il faut supposer que toutes les femmes sont à risque de la dysfonction sexuelle après chirurgie vulvaire.

Les différents troubles sexuels qui peuvent exister après la vulvectomie sont, à des pourcentages différents sont [72] :

- Trouble de l'excitation sexuelle ;
- Trouble de l'orgasme ;
- Dyspareunie ;
- Trouble de l'aversion sexuelle ;
- Vaginisme ;
- Trouble du désir sexuel.

#### **3.2-Récidives :**

La fréquence des récidives vulvaires est fonction de l'étendu de l'exérèse initiale. Le risque est de 62,4% après vulvectomie partielle et 35,3% en cas de vulvectomie totale [58].

Elles peuvent siéger au niveau de la cicatrice de la vulvectomie et plus particulièrement au niveau du versant muqueux mais également au niveau des plis inguinaux. Les récidives locales surviennent plus volontiers dans les deux années qui suivent l'exérèse initiale mais elles peuvent être beaucoup plus tardives. D'autres

récidives sont à craindre au niveau des ganglions pelviens et rétropéritonéaux.

Les récidives vulvaires restent accessibles à la thérapeutique, surtout si elles sont tardives: Une nouvelle opération réussit 2 fois sur 3 surtout si l'état de la malade le permet et l'intervention est techniquement réalisable [68].

Les récidives inguinales ont un pronostic très défavorable quelles que soit les méthodes mises en œuvre. Ces récidives seront soumises à la radiothérapie, si elles sont inextirpables, ou à la chimiothérapie.

Dans notre série, nous avons relevé 2 cas de récidives locales et 4 cas de récidives inguinales.

### **C- LES METASTASES :**

De 8 à 23% des récidives sont pelviennes ou à distance. Le facteur de risque est représenté par l'atteinte ganglionnaire initiale. Elles sont associées à un pronostic catastrophique.

Des cas de métastases cutanées, de métastases mammaires et de métastases osseuses ont été rapportés dans la littérature [103,104,105,106].

## VI- PRONOSTIC:

### A- ETUDE DE LA SURVIE:

#### 1- Survie globale pour tous stades confondus:

Tableau XXIX : Survie à 5 ans selon les auteurs.

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
ANTO   [107]	43	62,3
MARI [71]	125	58
BELGH [102]	64	57,2

#### 2- Survie en fonction des stades:

La survie à 5 ans est élevée pour les stades précoces (I et II), alors qu'elle est presque nulle pour le stade IV pour la plupart des auteurs, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce.

Tableau XXX : Survie à 5 ans en fonction de stades.

Auteurs	Nombre de cas	Stade (%)			
		I	II	III	IV
F [108]	-	90,4	77,1	51,3	18
[102] (11)	64	0	2	50	2
[55] (20)	90	100	100	72,8	38,6

### 3- Survie en fonction de l'envahissement ganglionnaire:

Le taux de survie à 5 ans est meilleur en cas d'intégrité des ganglions.

Selon PODRATZ [128] Si l'histologie montre :

- Que les ganglions inguinaux sont indemnes, la survie à 5 ans est de 96%.
- Par contre, l'envahissement ganglionnaire fait chuter ce taux de survie est de 64%.

**Tableau XXXI : Survie en fonction de l'envahissement Ganglionnaire.**

<b>Auteurs</b>	<b>N- (%)</b>	<b>N+ (%)</b>
<b>PODRA</b> [109]	96	64
<b>Hoffm</b> [110]	78	46
<b>Hime</b> [102]	90,9	57,2

## **B. FACTEURS PRONOSTIQUES :**

### 1- Age:

Pour la plupart des auteurs l'âge avancé est corrélé souvent à un stade avancé, alors à un mauvais pronostic.

### 2- Taille de la tumeur:

L'atteinte ganglionnaire à l'histologie est corrélée à un moindre degré au diamètre de la tumeur.

L'approche thérapeutique du cancer primitive de la vulve dépend essentiellement de sa taille. Les tumeurs T1 et T2 sont généralement de traitement facile, une exérèse locale est suffisante. Mais lorsque la tumeur prend des

proportions importantes T3 et T4 la chirurgie est très souvent radicale ou ultra radicale parfois impossible nécessitant un traitement néoadjuvant ou palliatif.

### 3- Siège de la tumeur:

C'est un facteur pronostic de grande importance. Les localisations antérieures spécialement clitoridiennes sont très lymphophiles et donc de très mauvais pronostic. De même pour les tumeurs envahissant le bas appareil urinaire et/ou le canal anal, du fait du retentissement fonctionnel et des difficultés thérapeutiques.

### 4- Type histologique:

Les carcinomes épidermoïdes différenciés ont un pronostic meilleur que les formes indifférenciées

Les carcinomes basocellulaires sont de bon pronostic.

Les mélanomes malins, les sarcomes et les adénocarcinomes sont de mauvais pronostic.

### 5- État histologique des ganglions:

Le facteur pronostic le plus important dans le cancer de la vulve est l'état histologique des ganglions :

- atteinte ganglionnaire ++;
- nombre de ganglions atteints;
- rupture capsulaire.

Dr Pascal Guichard et collaborateurs ont estimée la survie à 90% si N- ,50% si N+ et à 10% si N+ pelvien [111].

## VII- SURVEILLANCE :

### A- SURVEILLANCE APRES TRAITEMENT: [112]

La surveillance des lésions intraépithéliales traitées doit comporter :

- un examen clinique de la vulve et du périnée tous les 3 mois la 1<sup>ere</sup> année, puis 2 fois par an entre la 2<sup>eme</sup> et la 5<sup>eme</sup> année ensuite une fois par an à partir de la 6<sup>eme</sup> année. Des récurrences ou des secondes localisations ont été décrites plusieurs dizaines d'années après le traitement initial.
- un examen gynécologique complet régulier avec frottis de dépistage, des associations concomitantes ou métachrones avec des lésions du col ou du vagin sont fréquentes.

La surveillance des lésions invasives traitées doit comporter :

- un examen clinique de la vulve et du périnée tous les 4 mois la première année, tous les 6 mois pendant 2 ans, tous les ans ensuite. Le risque de récurrence des lésions invasives devient faible après 5 ans, mais des secondes localisations sont toujours possibles devant la persistance des facteurs étiologiques (LS/A ou HPV).
- examen des aires ganglionnaires éventuellement complété par une échographie et une cytoponction en cas de doute.
- examen gynécologique complet régulier avec frottis de dépistage.
- Aucun examen d'imagerie ou biologique systématique n'a d'intérêt dans la surveillance.

## **B- PRISE EN CHARGE DES RECIDIVES INVASIVES :**

Aucun standard ne peut être défini dans la prise en charge des récidives.

- Les récidives locales peuvent être traitées par :
  - radiothérapie si elle n'a pas été déjà réalisée
  - curiethérapie interstitielle
  - chirurgie qui impose souvent le recours à des lambeaux de recouvrement
  - association thérapeutique : chirurgie limitée complétée par une curiethérapie.
- Les récidives inguinales sont souvent importantes, très rapidement ulcérées avec un écoulement lymphatique abondant. Une radiothérapie de rattrapage est souvent impossible. La chirurgie de rattrapage est l'exérèse des tissus cutanés et ganglionnaires. La couverture impose souvent l'utilisation d'un lambeau local : lambeau fascio-myocutané. La survenue d'un œdème du membre inférieur est pratiquement constante s'il n'était pas préexistant.
- Les récidives métastatiques relèvent de la chimiothérapie . Les métastases aux ganglions pelviens, paraaortiques ou sus-claviculaires pourront bénéficier, à titre palliatif d'une radiothérapie si elle est possible.



# *CONCLUSION*



Le cancer de la vulve est une affection néoplasique rare touchant les femmes à la 6ème et 7ème décade. La plupart des patientes sont des multipares et ménopausées.

Plusieurs facteurs de risque, notamment l'HTA, le diabète, l'obésité, le tabagisme et l'HPV, associés à certaines lésions dystrophiques (LSV) et précancéreuses vulvaires (VIN 3 et condylomes) font le nid d'un développement tumoral malin incontestable. Actuellement, les intérêts se sont focalisés sur le rôle de l'HPV dans la genèse du cancer de la vulve.

Le délai de diagnostic est généralement long. En effet, les femmes consultent souvent à un stade tardif. D'où l'intérêt de la non négligence de tous les symptômes et des lésions vulvaires, et la nécessité d'un examen gynécologique bien fait et complet et il ne faut pas hésiter à avoir recours à la biopsie vulvaire qui fournit le diagnostic de certitude. .

Le traitement est avant tout chirurgical reposant sur la réalisation de vulvectomie avec marges d'exérèse suffisantes et lymphadénectomies inguinales en cas de carcinome invasif. La morbidité de cette chirurgie inguinovulvaire est importante et laisse des séquelles parfois durables et invalidantes. L'utilisation judicieuse de la radio- et/ou de la chimiothérapie participe au succès thérapeutique des formes les plus avancées.

La prévention du cancer de la vulve par le dépistage précoce des groupes à risques et des lésions précancéreuses, demeure le meilleur moyen pour lutter contre cette maladie.



*RESUME*

## RESUME

Le cancer de la vulve est une affection néoplasique rare, représentant moins de 5% des cancers génitaux de la femme.

Le but du travail est d'étudier les éléments cliniques, paracliniques, thérapeutiques et pronostiques du cancer de la vulve.

Il s'agit d'une étude rétrospective de 28 observations de cancers vulvaires au Centre Régional d'Oncologie HASSAN II – CHU MOHAMMED VI oujda-

La majorité des patientes sont des multipares et ménopausées (42.9% et 67.9% respectivement).

Le motif de consultation est représenté essentiellement par le prurit vulvaire dans 23 cas (82.2%) et par la perception de masse vulvaire dans 14 cas (50%). La consultation est le plus souvent tardive avec un délai supérieur à 6 mois dans 16 cas (57.1%). L'ignorance et la pudeur des femmes interviennent dans une grande proportion, mais l'erreur du diagnostic n'est pas négligeable.

Toutes les parties de la vulve peuvent être touchées, l'atteinte multifocale est la plus fréquente. Le type histologique le plus fréquent est le carcinome épidermoïde (92.9%).

La vulvectomy totale avec un curage ganglionnaire bilatéral est pratiquée chez 24 (85.7%) des cas.

La complication postopératoire la plus redoutée est représentée essentiellement par l'infection de la paroi pouvant aboutir au lâchage des sutures.

Les récurrences sont essentiellement locorégionales survenant surtout au cours de la première année après le traitement initial, elles sont souvent traitées soit par la chirurgie ou radiothérapie.

Le diagnostic précoce et le traitement prophylactique des lésions précancéreuses permettront de diminuer l'incidence de ce cancer.

## SUMMARY

The cancer of the vulva is a rare malignant disease , representing less than 5% of genital cancers .

The aim of the study was to investigate the clinical, paraclinical , therapeutic and the prognostic of vulvar cancer.

This is a retrospective study of 28 observations of vulvar cancers at the Regional Oncology Center HASSAN II – CHU MOHAMMED VI oujda–

The majority of patients are multiparous and postmenopausal ( 42.9 % and 67.9 % respectively).

The pruritus vulva is the most frequent revealing symptom (82.2%), It followed from afar by the perception of a vulva tumor (50% of the cases).

The patients consult always late, after a time limit of evolution superior to 6 months in 16 cases (57.1%)

All parts of the vulva may be affected , multifocal disease is the most common. The most common histological type is squamous cell carcinoma ( 92.9 %).

The total vulvectomy with bilateral neck dissection was performed in 24 ( 85.7 %) of cases.

The most feared postoperative complication is represented primarily by infection of the lining that can lead to dehiscence .

Recurrences are essentially locoregional occur mostly during the first year after initial treatment , they are often treated either by surgery or radiotherapy.

Early diagnosis and prophylactic treatment of precancerous lesions will reduce the incidence of this cancer.

## ملخص

سرطان الفرج هو مرض خبيث نادر ، وهو ما يمثل أقل من 5 ٪ من سرطانات الأعضاء التناسلية لدى

النساء.

دراستنا تهم 28 حالة من سرطانات الفرج في مركز الأورام الإقليمي الحسن الثاني - بالمركز

الإستشفائي الجامعي محمد السادس وجدة

غالبية المرضى هي متعددة الولادات و بعد سن اليأس ( 42.9 ٪ و 67.9 ٪ على التوالي) .

تعتبر الحكة الفرجية المزمنة و الغير المستجيبة لأي دواء(82.2% من الحالات من مجموعتنا) و

إدراك الورم الفرجي (50% من الحالات) المرض المعتبر الأكثر ترددا..

تشخيص التأكيد على الدراسة النسيجية بعد وخزة فرجية أدل على أن الكيس السرطاني الغازي هو من

النوع النسيجي.

الجراحة هي حجر الزاوية في العلاج تعتمد أساسا على مرحلة الورم. ويمكن استخدام خيارات العلاج

الأخرى المتاحة ، مثل العلاج بالأشعة و لعلاج الكيميائي.يتوقف الإشعار على عدة عوامل، يكون أحسن إذا كان

حجم الورم صغيرا وإذا لم تكن العقيدات قد أصيبت.

إن مضاعفات ما بعد الجراحة الأكثر ترددا تتمثل في انفصال الجرح وذلك راجع بآساس إلى وجود

خمج و وخر موضعي.

إن العلاج الوقائي لسرطان الفرج يتمثل في الحفاظ على نظافة الجسم, القضاء على الآفات الحموية

خاصة الورم اللقمي و علاج حثول الفرج



*BIBLIOGRAPHIE*

**[1] ANDRIEU.J.M :**

Cancers de la vulve ; cancers évaluation, traitement et surveillance;  
Estem, Paris, 1997, 5p.

**[2] RENAUD-VILMER .C, S. LASRY, A. LABIB,  
CAVELIER-BALLOY :**

Pathologie maligne vulvaire chez l'adulte ;  
Encycl Médi Chir – Gynécologie, 2008 ; 510-A-30.

**[3] PHILLIPE .E, CHARPIN .C :**

Vulve, pathologie gynécologique et obstétricale ;  
1992 :1-21.

**[4] PIERRE KAMINA :**

" Anatomie opératoire – Gynécologie Obstétrique " ;  
Maloine 2000.

**[5] WIKIMEDIA COMMUNS :**

Embryologie : organes génitaux externes, 2009.

**[6] KAHLE.W ,LEONARD.T.H,PLATZER.W :**

Anatomie des organes génitaux féminins.  
1978,2 :274-299.

**[7]LAHLAIDI .A :**

Anatomie topographique 1986 :392-395.

**[8] KAMINA P. :**

Anatomie opératoire. Gynécologie et Obstétrique ;  
éd ; Maloine, 219-223.

**[9] XAVIER D, RICHER P. :**

Anatomie clinique de l'appareil génital féminin ;  
Encycl Méd Chir Gynécologie, 2003, 10-A-10.

**[10] KASIA.J.M, SHASHA.w. :**

Le cancer de la vulve a Yaoundé (Cameroun).

Gynécologie, 1995, 3,4 : 220–223.

**[11] DE HULLU J.A, A.G.J. VAN DER ZEE :**

Surgery and radiotherapy in vulvar cancer;

Critical Reviews in Oncology/Hematology 2006; 60: 38–58.

**[12] ADEOLA O., MURDOCH J.:**

Clinical management of vulval cancer;

Reviews in Gynaecological Practice, 2002; 2: 16–22.

**[13] LATIMER J, P. BALDAWIN :**

Vulval cancer ;

Current Obstet Gynaecol, 2005 ; 15 : 113–22.

**[14] RASPAGLIESI F, HANOZET, A. DITTO, E. SOLIMA, et al :**

Clinical and pathological pronostic factors in squamous cell carcinoma of the vulva;

Gynecol Oncol, 2006; 102: 333–7.

**[15] GISELLE B. GHURANI, M. A. PENALVER:**

An update on vulvar cancer;

Obstet Gynecol 2001; 185: 294–9.

**[16] DE HULLU J.A, S. VAN DER STEEN, H.P. VAN DE**

**NIEUWENHOF, L. MASSUGER, J. BULTEN:**

New FIGO staging system of vulvar cancer indeed provides a better reflection of prognosis;

Gynecol Oncol, 2010; 119: 520–5.



**[17] YUTAKA UEDA, TAKAYUKI ENOMOTO TOSHIHIRO KIMURA, KIYOSHI YOSHINO, MASAMI FUJITA, TADASHI KIMURA :**

Two Distinct Pathways to Development of Squamous Cell Carcinoma of the vulva;

J Skin Cancer 2011; ID 951250.

**[18] GRAINGER S. LANNEAU, PETER A. ARGENTA, MARION S.L, R.H. RIFFENBURGH, et al :**

Vulvar cancer in young women: demographic features and outcome evaluation;

Am J Obstet Gynecol, 2009; 200: 645. e1- 645. e5.

**[19] KLAESER B, SILKE J, THOMAS K, MICHAEL D. MUELLER:**

Comparaison of outcome and recurrence-free survival after sentinel lymph node biopsy and lymphadenectomy in vulvar cancer ;

Gynecol Oncol, 2008; 110: 324-8.

**[20] MOORE H. DAVID:**

Chemotherapy and radiation therapy in the treatment of squamous cell carcinoma of the vulva: Are two therapies better than one?

Gynecol Oncol, 2009; 113: 379-83.

**[21] COUVREUX-DIF D, C.LHOMME, D.QUERLEU, D. CASTAIGNE, Y. VERHAEGHE :**

Cancer vulvaire et grossesse: à propos de deux cas et revue de la littérature ;

J Gynécol Obstét Biol Reprod, 2003; 32: 46 -50.

**[22] LOUIS-SYLVESTRE.C,E.EVANGELISTA,F.LEONARD, E. ITTI, M.MEIGNAN, B.-J.PANIEL :**

Interprétation de l'identification du ganglion sentinelle dans les cancers vulvaires ;

Gynécol Obstét Fertil, 2006 ; 34 : 706-10.

**[23] SHYR-MING S.C, HOCK-LIEW E, CHAO-CHENG H.:**

Breast cancer metastatic to the vulva;

Gynecol Oncol, 2004; 94: 858-60.

**[24] LOPES P, PAPE O, BOUQUIN R, EVRARD S:**

Intérêt de la technique de lymphadénectomie selective dans les cancers de la vulve ;

Gynécol Obstét Fertil, 2006; 34 : 1105-10.

**[25] ZIRAOUI A. :**

Le cancer de la vulve à propos de 31 cas ;

Thèse Méd Casablanca 2007 ; N°64.

**[26] SASCO.A.J, GENDRE. I :**

Epidémiologie actuelle des cancers de la vulve.

Contracept. Fertil. Sex-1998 , 26, 12 : 858-864.

**[27] DYNES T.MCCONNELL:**

Human papillomavirus and vulval intraepithelial neop;

Reviews in Gynaecological Practice 2003; 3: 201-5.

**[28] HAMPLE M, S. DECKERS-FIGIEL, J.A. HAMPL, D.REIN, H.G. BENDER:**

New aspects of vulvar cancer: Changes in localization and age of onset;

Gynecol Oncol, 2008; 109: 340-5.

**[29] GOTLIEB. W H.:**

The assessment and surgical management of early-stage vulvar cancer;

Best Pract Research Clini Obstet Gynaecol, 2003; 17(4): 557-69.

**[30]Shamon WF, Marting E.:**

Primary epidermoid carcinoma of the vulva complicating pregnancy.

Am J Obstet Gynecol 1941; 41 : 117.

- [31] **DESIMONE CP, JS. VAN NESS, AL.COOPER, S.C MODESITT, et al:**  
The traetment of lateral T1 and T2 squamous cell carcinomas of the vulva confined to the labium majus or minus ;  
Gynecol Oncol, 2007; 104: 390–5.
- [32] **STEPHEN K. TYRING:**  
Vulvar squamous cell carcinoma: Guidelines for early diagnosis and treatment ;  
Am J Obsel Gynecol, 2003; 189: S17–S23.
- [33] **RAOUAH A. :**  
Cabcer de la vulve à propos de 50 cas ;  
Thèse Med Casablanca, 2007 ; N° 174.
- [34] **LEMENEN A, J. PAAVONEN, ROBBY:**  
Wound complications in patients with carcinoma of the vulva comparison between radical and modified vulvectomies ;  
Eur J Obstet Gynécol Reprod Biol, 2000; 93 : 193–7.
- [35] **WRIGHT THOMAS C, LOIS J CONLEY, TEDD V ELLERBROCK, et al:**  
HIV–1 infection and risk of vulvovaginal and perianal condylomata acuminata and intraepithelial neoplasia : a prospective cohort studay  
Lancet, 2002; 359: 108–13.
- [36] **ADRIET JM, BOURIS J, ESCHWEGE F, GERARD JP, et al. :**  
Guide des procédures de radiothérapie externe 2007 ;  
Cancer/Radiothérapie, 2008; 12: 143–313.
- [37] **PARTHASARATHY A, M.K. CHEUNG, K. OSANN, A. HUSAIN, et al. :**  
The benefit of adjuvant radiation therapy in single–node positive squamous cell vulvar carcinoma ;  
Gynecol Oncol, 2006;103: 1095–9.

**[38] CHAHIN A, PIERRE-ALAIN B, Y.BRUNISHOLZ, P. PETIGNAT :**

Recommandations pour la prise en charge des cancers gynécologiques:Stratégies de diagnostic, de traitement et de surveillance ;  
Groupement Romand de la Société Suisse de Gynécologie et d'Obstétrique,  
2010 premières éditions.

**[39] KIRBY.O.T, R P. ROCCONI, T.M. NUMNUM, J E. KENDRICK, et al.:**

Outcomes of stage I/II vulvar cancer patients after negative superficial inguinal lymphadenectomy ;  
Gynecol Oncol, 2005;98: 309-12.

**[40] HEINTZ M.P, ANSINK A.C.:**

Epidemiology and etiology of squamous cell carcinoma of the vulva;  
J Gynecol Obstet Biol Reprod 1993; 48:111-5.

**[41] LANSAC J, BODY G, GUILLARD Y, GUILLEREJ C.:**

Cancer de la vulve. Aspects diagnostiques et thérapeutiques à propos d'une série de 90 cas ;  
J Gynécol Obstet Biol Reprod, 1983; 12 : 135-45.

**[42] SASCO. A.J, GENDRE.I. :**

Epidémiologie actuelle des cancers de la vulve ;  
Contracept.fertil.sex. 1998, 26, 12:858-864.

**[43] PELISSE M. :**

Lichen scléreux ;  
Encycl Médi Chir, 2003;98-530-A-10.

**[44] VINATIER D , LEROY J.-L, F. COLLIER, P. THOMAS :**

Diagnostic d'une néoplasie intraépithéliale vulvaire (VIN) ;  
Gynécol Obstét Fertil, 2008; 36 : 190-9.

**[45] DERUELLE.P,R.DERUELLE-KHAZAAL, P.COLLINET, J.-P LUCOT, P.THOMAS, J.-L. LEROY.**

Etude clinique et pronostic de 56 cas de néoplasies intraépithéliales vulvaires ;  
Gynécol Obstét Fertil, 2005; 33: 755–61.

**[46] ROUZIER R, G. AKERMAN, C. DUSSOUR, B. HADDAD, B.-J. PANIEL.**

Epidémiologie des néoplasies vulvaires intra-épithéliales.  
Gynécol Obstét Fertil, 2007; 35:1251–6.

**[47] KHAN A. M, T. FREMAN-WANG, N. PISAL, A. SINGER:**

Smoking and multicentric vulval intraepithelial neoplasia ;  
J Obstet Gynaecol, 2009; 29 (2): 123–5.

**[48] VAN DOORN HC, ANSINK A, VERHAAR-LANGEREIS MMJ, ST. LPERS LL. :**

Pathologie maligne de la vulve;  
Cochrane Database of Systematic Reviews, 2005; 3.

**[49] Jones RW, McLean MR.**

Carcinoma in situ of the vulva :a review of 31 treated and 5 untreated cases.  
Obs tet Gynecol 1986 ; 68 : 499–503.

**[50] OTT M.J, J.P. EN PIERIE, U. CHOUDRY, A. MUZIKANSKY, D.M. FINKELSTEIN :**

Prognosis and Management of Extramammary Paget's Disease and the  
Association With Secondary Malignancies;  
J Am Coll Surg, 2003; 196: 45–50.

**[51] BARON. M, A. HITZEL, A. SARTOR, J. D'ANJOU, P. DESSOGNE :**

Maladie de paget de la vulve : intérêt de l'étude du ganglion sentinelle ;  
Gynécol Obstet Fertil, 2006; 34(7)–8: 619–21.

**[52] RUTHY SHACO-LEVY, SARAH M. BEAN, ROBIN T. VOLUMER, ELIZABETH JEWELL, et al.:**

Paget disease of the vulva: a study of 56 cases;  
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2010; 149: 86–91.

**[53] JEREMIC K, A. STEFANOVIC, S. PETKROVIC, S. KADIJA, M. MITOVIC, M. JEFTOVIC :**

Paget's disease of the vulva– a review of our experience, Institute of GUN/OB, Clinical Centre of Serbia, International ;  
J Gynecol Obtet, 2009; 107: S2–S413–S729.

**[54] ALOUANI C.E, A.E OMRANI, A. BENHMIDOUNE, A. TAHRI :**

Profil des cancers vulvaires dans la région de Marrakech ;  
Cancer/Radiothérapie, 2010; 14, 584–665.

**[55] CHAN J. K, V. SUGIYAMA, H. PHAM, M.G, et al. :**

Margin distance and other clinico–pathologic prognostic factors in vulvar carcinoma: A multivariate analysis;  
Gynecol Oncol, 2007; 104: 636–41.

**[56] CANAVAN T. P, D. COHEN:**

Vulvar Cancer;  
Am Fam Physician, 2002; 66: 1269–76.

**[57] DOH. A.S, KASIA.J.M, SHASHA.w:**

Le cancer de la vulve a Yaoundé (Cameroun).  
Gynécologie, 1995, 3,4 : 220–223.

**[58] ABBOUD.J, ATTIEH.E, ATALLAH.D, DERGHAM.S.**

Le traitement chirurgical radical du cancer épidermoïde de la vulve. Résultats de 10 ans d'expérience.  
J.Gynécol. obstet.Biol. Reprod., 1995, 24 : 595–599.

**[59] BARIOCCHI G, J.P. DUPRAT, R.I. NEVES, E.M. FUKAZAWA, et al :**

Vulvar carcinoma: report on eleven cases and review of the literature;  
Sao Paulo Med J, 2010; 128 (1): 38–41.

**[60] A.MALOUF**

**Chaire de gynécologie obstétrique**

Encycl Médi Chir–techniques chirurgicales gynécologie

**[61] MULAYIM N, D. FOSTER SILVER, I. T.OCAL, E. BABALOLA:**

Vulvar Basal Cell Carcinoma: Two Unusual Presentations and Review of the Literature.

Gynecol Oncol, 2002; 85 : 532–7.

**[62] VINCENZO DE GIORGI,CAMILLA SALVINI, DANIELA MASSI, MARIA ROSARIA RASPELLINI, PAOLO CARLI.**

Vulvar basal cell carcinoma : retrospective study and review of literature.

Gynecol Oncol, 2005; 97 : 192–4.

**[63] RENAUD–VILMER C, S. LASRY,A. LABIB, CAVELIER–BALLOY :**

Pathologie maligne vulvaire chez l'adulte,

Encycl Médi Chir – Gynécologie, 2008 ; 510–A–30.

**[64] MATEUS C, M. FORTIER –BEAULIEU, C. LHOMME.**

**F. ROCHAD, et al :**

Carcinome basocellulaire de la vulve : 21 cas.

Ann Dermatol Vénérologie, 2001 ; 128(1) : 11.

**[65] BARIOCCHI G, J.P. DUPRAT, R.I. NEVES, E.M. FUKAZAWA, et al.**

Vulvar melanoma: report on eleven cases and review of the literature,  
Sao Paulo Med J, 2010; 128 (1): 38–41.

**[66] VISWANATHAN A.N, HOLLOWAY C.L, RUSSELL A.H, MITO M, ALBERT M.**

Synovial cell sarcoma of the vulva: Multimodality treatment incorporating preoperative external–beam radiation, hemivulvectomy, flap reconstruction, interstitial brachytherapy, and chemotherapy,

Gynecol Oncol, 2007; 104 : 253–6.

**[67] MHARRECH A, N. BENCHAKROUN, N. TAWFIQ, H. JOUHADI, A. ACHARKI, S. SAHRAOUI, A.BENIDER:**

Le carcinome à petites cellules de la vulve : A propos d'un cas avec revue de la littérature.

Gynécol Obstét biologie de la Reproduction, 2006 ; 35 (8):834-7.

**[68] DARGENT.D:**

Cancers de la vulve

La revue du praticien (Paris) 1997, 47 : 1684-1689

**[69] FEZZANI.H, KADRAOUI.H, SOUILEM.F, BASLI .M :**

Hidradénome papillaire de la vulve, cas clinique et revue de la littérature. Maghreb medical ; 1997,314 :22-23.

**[70] OFFIDANI.A.M, COMPANATI. A:**

papillary hidradenoma: immunohistochemical. Analysis of steroid receptor profile with a focus on apocrine differentiation.

J. clin. Path., 1999, 52, 11: 829-832.

**[71] MARIAN J.E. MOURITS, J.M. WOOLDERINK, GEERTRUIDA, H. DE BOCK, J.A. DE HULLU, M.J.DVY, A.G.J. VAN DER ZEE:**

Patterns and frequency of recurrence of squamous cell carcinoma of the vulva ; Gynécol Oncol, 2006; 103: 293-9.

**[72] GUVEN S, AYHAN A. VELIPASAOGLU M, et al. :**

Prognostic factors for recurrence and survival in primary vulvar squamous cell cancer ;

Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica, 2008; 87: 1143-9.

**[73] Friedrich EG:**

Carcinoma in situ of the vulva : a continuing challenge.

Am J Obstet Gynecol 1980 ; 136 : 830-843 .



- [74] J.A. DE HULLU, A.G.J. VAN DER ZEE :**  
Surgery and radiotherapy in vulvar cancer;  
Critical Reviews in Oncology/Hematology 60 (2006) 38–58.
- [75] LACOUR J. :**  
Les vulvectomies pour cancer invasive de la vulve ;  
Encycl Méd Chir Tech Chir Gynecol 1982 : 41–890.
- [76] NACKER N.F. :**  
Radical resection of squamous cell carcinoma antigen in patient vulvar  
intraepithelial neoplasia and vulvar cancer ;  
Gynecol Oncol Pathol 1999; 11: 61–4.
- [77] DANINO A.M, TROST O, TROUILLOUD P, MALKA G.:**  
Techniques chirurgicales des curages ganglionnaires inguinaux  
Encycl Méd Chir Tec Chir Plastique reconstruction et esthétique 2006; 45–  
142–C.
- [78] LEBLANC, F.NARDUCCI, M.BOUKERROU, D.QUERLEU,**  
Chirurgie du cancer de vulve.  
Encycl Médi Chir – Gynécologie, 2007 ; 41–890.
- [79] JUDSON P, L, AMY, L.JONSON, PAMELA J. PALEY, et al.**  
A prospective, randomized study analyzing sartorius transposition  
following inguinal–femoral lymphadenectomy.  
Gynecologic Oncology, 2004; 95: 226–30
- [80] DE WILT J.H.W, DIEDERIK H.–J. VAN LEEUWEN,**  
**A. LOGMANS, et al.**  
Pelvic exenteration for primary and recurrent gynecological malignancies  
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2007; 134: 243–8.
- [81] SCHNEIDER A, UTE B, CHRISTHARDT K, S. MARNITZ, P. KLEMM.**  
Clinical implication of laparoscopic pelvic lymphadenectomy in patients with  
vulvar cancer and positive groin nodes;  
Gynecol Oncol, 2005; 99 : 101–5.

**[82] MOYAL–BARRACO M, BERGERON C.**

Néoplasies intraépithéliales de la vulve.

Encycl. Méd. Chir, Gynécologie, 510–A–25, 1995: 1– 4.

**[84] ELIZABETH A. BARNES AND GILLIAN THOMAS :**

Integrating Radiation into the Management of Vulvar Cancer ;

Semin Radiat Oncol 16:168–176. 2006 Elsevier Inc.

**[85] ANGIOLO GADDUCCI et AL. :**

Old and new perspectives in the management of high–risk, locally advanced or recurrent, and metastatic vulvar cancer ;

Critical Reviews in Oncology/Haematology 2006  
doi:10.1016/j.critrevonc.2006.06.009.

2514

**[86] K.R. DURRANT, C. MANGIONI, A.J. LACAVE, M. GEORGE, M.E. VAN DER BURG AND D. GUTHRIE et al. :**

Bleomycin, methotrexate, and CCNU in advanced inoperable squamous cell carcinoma of the vulva: a phase II study of the EORTC Gynaecological Cancer Cooperative Group Gynecol ;

Oncol. 37 (1990), pp. 359–362.

**[87] H.C. WAGENAAR, N. COLOMBO, I. VERGOTE, G. HOCTIN–BOES, G. ZANETTA and S. PECORELLI et al. :**

Bleomycin, methotrexate, and CCNU in locally advanced or recurrent, inoperable, squamous–cell carcinoma of the vulva: an EORTC gynaecological cancer cooperative group study ;

Gynecol. Oncol. 81 (2001), pp. 348–354.

**[88] SHIMIZU Y, HASUMI K, MASUBUCHI K. :**

Effective chemotherapy consisting of bleomycin, vincristine, mitomycin C, and cisplatin (BOMP) for a patient with inoperable vulvar cancer ;

Gynecol Oncol 1990; 36:423–7.

**[89] BENEDETTI-PANICI P, GREGGI S, SCAMBIA G, SALERNO G, MANCUSO S.:**  
Cisplatin (P), bleomycin (B), and methotrexate (M) preoperative chemotherapy  
in locally advanced vulvar carcinoma ;  
Gynecol Oncol 1993; 50:49-53.

**[90] GEISLER JP, MANHAN KJ, BULLER R.E. :**  
Neoadjuvant chemotherapy in vulvar cancer: avoiding primary exenteration ;  
Gynecol Oncol 2006; 100:53-7.

**[91] STAPHEN K. TYRING MD. :**  
Diagnosis and Treatment of Female Dermatology-Related Genital Disease;  
American Journal of Obstetrics and Gynecology. Volume 189, Issue 3,  
Supplement 1, September 2003, Pages S17-S23.

**[92] DORIGO O, A. KARAM, J. S. BEREK, A. STENSON, J. YU RAO.**  
HER-2/neu targeting for recurrent Paget's disease A case report and literature  
review.  
Gynecol Oncol 2008 ; 111 : 568-71

**[93] K. GERSZTEN et al. :**  
Preoperative chemoradiation for locally advanced carcinoma of the vulva ;  
Gynecologic Oncology 99 (2005) 640- 644.

**[94] Hopkins MP , Reid GC, Morley GW.**  
Radical vulvectomy. The decision for the incision.  
Cancer 1993 ; 72 (3) : 799-803.

**[95] RENE LAURENT, JEAN-PIERRE SCHAAL, CLAUDE-ALAIN RABENJA :**  
Vulve et papillomavirus ;  
Reproduction humaines et hormones, 1996, volume IX- n°1, pp, 45 à 51.

**[96]Gordinier ME, Malpica A, Burke TW, Bodurka DC et al.**  
Groin recurrence in patients with vulvar cancer with negative nodes on  
superficial inguinal lymphadenectomy.  
Gynecol Oncol. 2003; 90: 625-8.

**[97]Gonzalez Bosquet J, Magrina JF, Gaffey TA, Hernandez JL et al.**  
Long-term survival and disease recurrence in patients with primary squamous cell carcinoma of the vulva.

Gynecol Oncol. 2005; 97: 828–33.

**[98] MICHAEL A. FINAN MD and GREGG BARRE MD.:**

Bartholin's gland carcinoma, malignant melanoma and other rare tumours of the vulva ;

Best Practice & Research Clinical Obstetrics & Gynaecology Volume 17, Issue 4 , August 2003, Pages 609–633 Vulval Cancer.

**[99] Référentiels OncoCentre :**

cancers de la vulve – réunion du 15 octobre 2010, 1999;73

**[100] FAURE M. :**

Néoplasies intra-épithéliales de la vulve ;

Encycl Méd Chir Gynécologie, 2001; 510–A–25.

**[101] OUGUERRI LAILA.**

Cancer de la vulve (a propos de 112 cas).

Thèse.Méd. casa ,1996 ,204

**[102]BELGHMI D.**

Cancer de la vulve.

Thèse Méd Casablanca 2000 ; N°374

**[103] GHAEMMAGHAMI F, M. MODARES, N. BEHTASH, A. Z.**

Multiple, disseminated cutaneous metastases of vulvar squamous cell carcinoma

Int J Gynecol Cancer, 2004; 14: 384–7.

**[104] ROBINSON-BOSTOM L, ANNIER R.W, M. O'BRIEN, R. ROSS, T. LONG.**

Epidermotropic metastasis from vulvar squamous cell carcinoma : A rare cutaneous manifestation.

J Am Acad Dermatol, 2009; 10 : 07–036.

**[105] KHOUCHANI M, N. BENCHAKROUN, A. TAHRI, N. TAWFIQ, H JOUHADI, A.ACHARKI, S. SAHRAOUI, B.BELAABIDIA, A. BENIDER.**

Métastase intramammaire d'un cancer vulvaire: à propos d'un cas avec revue de la littérature.

Cancer/Radiothérapie, 2008 ; 12 : 120–5.

**[106] FISCHER F, M. KUHL, U. FEEK, et al.**

Bone metastases in vulvar cancer: a rare metastatic pattern.

Int J Gynecol Cancer; 2005; 15: 1173–6.

**[107] ANTO B. A, M. NOLA, SNJE A. D, A. MOROVIC, I. TOMIEIC, S. JUKIC :**

Invasive squamous cell carcinoma of Vulva: Prognostic Significance of Clinicopathologic Parameters ;

Croat Med J, 2005;46 (3): 436–42.

**[108] HACKER N.F.**

New FIGO staging for vulvar cancer.

Intern J Gynecol Obstet, 2009; 107S2: S1–S92.

**[109] PODRATZ KC, W.A. CLIBY, MJ. WEBB, et al. :**

Long-term survival and disease recurrence in patients with primary squamous cell carcinoma of the vulva ;

Gynecol Oncol, 2005; 97: 828–33.

**[110] Hoffman M, Gunesakaran S, Arango H, De Cesare S, Fiorica J, Parsons M, Cavanagh D.**

Lateral Microscopie Extension of Squamous Cell Carcinoma of the Vulva.

Gynecologie Oncology 1999 ; 73 : 72–75 .

**[111] DR PASCAL GUICHARD, Dr BINELLI C. DR LORTHOLARY A. :**

Tumeurs rares. Référentiel Régional Gynécologie ;

Réseau Oncol Pays de la Loire, version du 7 octobre 2005.

[112] Thomas GM, Dembo AJ , Bryson SCP. Changing concepts in the management of vulvar cancer. *Gynecol Oncol* 1991 ; 42: 9-15.

**FICHE D'EXPLOITATION**  
**Prise en charge du cancer vulvaire**

Numéro de dossier :	
Nom, prénom :	
Age	
Origine géographique	
ATCD gynéco-obstétricaux	<input type="checkbox"/> Ménarche : <input type="checkbox"/> Ménopause : <input type="checkbox"/> Gestes et parité :
ATCD médicaux chirurgicaux	
Les circonstances de découverte	
Délai d'apparition du 1 <sup>er</sup> signe	
L'examen local :	<input type="checkbox"/> Aspect : <input type="checkbox"/> Dimension : <input type="checkbox"/> Siège :
ADP	<input type="checkbox"/> Aspect : <input type="checkbox"/> Caractère :
biopsie	
FCV	
Bilan d'extension :	Rx poumon :  Echographie abdominale :  TDM TAP
Classification TNM	
Traitement chirurgical	
Etude de la pièce	
Traitements associés	
evolution	