

## TERMINOLOGIA E CLASSIFICAZIONE CLINICA DELLE LESIONI VULVARI (ISSVD 2011)

Lo scopo di questa classificazione è assistere il clinico nel formulare una diagnosi basata esclusivamente su anamnesi ed esame obiettivo. Malattie vulvari con aspetto clinico simile sono collocate nello stesso gruppo, in modo da orientare il clinico nella diagnosi differenziale. Sono previsti 8 gruppi e 16 sottogruppi, per un totale di 66 patologie, alcune delle quali, potendo assumere più aspetti clinici, possono apparire in più gruppi e sottogruppi.

Questa classificazione è inserita in un processo decisionale diagnostico, che avviene in 5 tappe.

**I. Attribuzione di un nome alla lesione.** Per lesione si intende un'anomalia visibile o palpabile. Se sono presenti più lesioni, deve essere identificata la lesione più rappresentativa. Devono essere utilizzati i seguenti termini:

*Rash (eruzione, esantema):* anomalie numerose o diffuse (è preferibile descrivere le specifiche anomalie utilizzando gli altri termini in questa lista)

*Macula:* Piccola (<1cm) area di modificazione del colore, in assenza di rilievo e sostanza alla palpazione.

*Chiazza:* ampia (>1cm) area di modificazione del colore, in assenza di rilievo e sostanza alla palpazione.

*Papula:* lesione rilevata e palpabile di piccole dimensioni (<1cm).

*Nodulo:* una papula di grandi dimensioni (>1 cm); spesso emisferico o a margini mal definiti; può essere localizzato sulla superficie cutanea, nel contesto della cute o al di sotto della cute; può essere cistico o solido.

*Placca:* lesione rilevata e palpabile, di grandi dimensioni (>1cm), a superficie piatta.

*Blister (lesione vescicolo-bollosa):* un rilievo cutaneo o mucoso compartimentalizzato ripieno di fluido.

*Vescicola:* blister di piccole dimensioni (<0.5cm), contenente fluido chiaro.

*Bolla:* blister di grandi dimensioni (>0.5cm), contenente fluido chiaro.

*Pustola:* blister ripieno di pus; il fluido è bianco o giallo.

*Cisti:* cavità chiusa rivestita da epitelio, contenente materiale liquido o semisolido.

*Edema:* area di rigonfiamento a margini mal definiti, dovuta ad accumulo anomalo di fluido nel derma e/o nel tessuto sottocutaneo; il colore può essere quello della cute, rosa o rosso.

*Erosione:* difetto poco profondo nella superficie cutanea; assenza parziale o totale dell'epidermide fino alla membrana basale; il derma è intatto.

*Ulcera:* difetto profondo nella superficie cutanea; assenza totale dell'epidermide e assenza parziale o totale del derma.

*Escoriazione:* erosione o ulcera indotta dal grattamento; la configurazione è spesso lineare o angolare.

*Fissurazione:* erosione lineare sottile della superficie cutanea.

Particolare attenzione va posta nell'utilizzo dei termini correlati alle malattie eczematose e lichenificate:

*Eczema.* Il termine eczema si riferisce ad un gruppo di malattie infiammatorie che sono caratterizzate da un punto di vista clinico da placche rosse a margini mal definiti, pruriginose, con una minor evidenza di microvescicolazione e/o, più frequentemente, di conseguente distruzione dello strato epidermico (vedi oltre: "distruzione superficiale"). Istologicamente, le malattie eczematose sono caratterizzate da un "pattern

spongiotico” (1). Le forme croniche di malattia eczematosa possono sviluppare desquamazione e/o lichenificazione. Il termine *dermatite* è utilizzato come sinonimo di eczema (ad esempio, dermatite atopica o eczema atopico) o è utilizzato in modo inappropriato come termine aspecifico per descrivere ogni condizione infiammatoria della cute.

**Distruzione superficiale.** La distruzione superficiale, ossia la distruzione dello strato epidermico, si presenta all’esame obiettivo con uno o più dei seguenti aspetti: essudazione, formazione di croste, microvescicolazione, fissurazione delle pieghe ed erosioni, spesso conseguenti a grattamento (escoriazioni).

**Lichenificazione.** La lichenificazione si sviluppa come risultato di un grattamento e/o sfregamento cronico (il ciclo “prurito-grattamento”) e coinvolge soprattutto il settore cutaneo della vulva.

La lichenificazione è caratterizzata clinicamente da un ispessimento palpabile della cute con accentuazione della quadrettatura cutanea. Possono essere presenti squame ed escoriazioni. La lichenificazione può apparire del colore della cute, bianca, rosso brillante o rosso scuro; il colore bianco è la conseguenza della ritenzione idrica nello strato esterno ispessito dell’epidermide. Istologicamente la lichenificazione è caratterizzata da un “quadro acantotico” (1). La lichenificazione può originare nel contesto di una cute morfologicamente normale (“lichen simplex cronico”) o può sovrapporsi a qualche altra patologia dermatologica sottostante, quale psoriasi, lichen sclerosus, lichen planus, ecc.

**II. Descrizione delle caratteristiche della lesione:** colore (rosso, bianco, marrone, blu, grigio, nero, o del colore della cute normale), superficie (liscia o rugosa per presenza di crosta o desquamazione), margini (netti o sfumati), configurazione (rotonda, ovale, lineare, angolare, anulare).

**III. Formulazione di un elenco di diagnosi differenziali,** collocando la lesione in uno dei gruppi e sottogruppi presenti nella tabella.

**IV. Formulazione della diagnosi più probabile** o almeno riduzione dell’elenco delle diagnosi differenziali ad un ultimo elenco di 2 o 3 possibilità diagnostiche. Ciò può avvenire mediante l’anamnesi e la consultazione di un testo adeguato, leggendo le sezioni sulla morfologia clinica (presentazione clinica) di ognuna delle patologie presenti nell’elenco delle diagnosi differenziali.

**V. Conferma di una diagnosi clinica.** In alcuni casi è necessario effettuare esami di laboratorio (esame istopatologico o esame infettivologico) per la conferma diagnostica.

## Tabella. Classificazione clinica delle patologie dermatologiche vulvari (ISSVD 2011)

### 1) Lesioni del colore della cute

#### A. Papule e noduli del colore della cute

- [1] Papillomatosi del vestibolo e della faccia mediale delle piccole labbra (un reperto normale; non è una malattia)
- [2] Mollusco contagioso
- [3] Condiloma (infezione da HPV)
- [4] Cicatrice
- [5] Neoplasia intraepiteliale vulvare
- [6] Polipo fibroepiteliale (acrochordon, fibroma peduncolato)
- [7] Nevo (tipo intradermico)
- [8] Cisti mucinosa del vestibolo e della faccia mediale delle piccole labbra (può essere di colore giallo)
- [9] Cisti epidermica (cisti epidermoide, cisti epiteliale)
- [10] Idroadenoma papillifero
- [11] Cisti e tumore della ghiandola di Bartholin
- [12] Siringoma
- [13] Carcinoma basocellulare

#### B. Placche del colore della cute

- [1] Lichen simplex cronico e altre malattie lichenificate
- [2] Neoplasia intraepiteliale vulvare

### 2) Lesioni rosse: chiazze e placche

#### a. Malattie eczematose e lichenificate

- [1] Dermatite da contatto allergica
- [2] Dermatite da contatto irritativa
- [3] Dermatite atopica (raramente si presenta a livello vulvare)
- [4] Modificazioni eczematose sovrapposte ad altre patologie vulvari
- [5] Patologie che mimano clinicamente malattie eczematose (candidiasi, malattia di Hailey-Hailey, malattia di Paget extramammaria)
- [6] Lichen simplex cronico (lichenificazione in assenza di lesioni cutanee preesistenti)
- [7] Lichenificazione sovrapposta a sottostante malattia pruriginosa preesistente

#### b. Chiazze e placche rosse (senza distruzione epiteliale)

- [1] Candidiasi
- [2] Psoriasi
- [3] Neoplasia intraepiteliale vulvare
- [4] Lichen planus
- [5] Vulvite plasmacellulare di Zoon
- [6] Infezione batterica dei tessuti molli (cellulite e fascite necrotizzante in fase iniziale)
- [7] Malattia di Paget extramammaria

### 3) Lesioni rosse: papule e noduli

#### a. Papule rosse

- [1] Follicolite
- [2] Condiloma (infezione da HPV)
- [3] Angiocheratoma
- [4] Mollusco contagioso (infiammato)
- [5] Idrosadenite suppurativa (lesioni precoci)
- [6] Malattia di Hailey-Hailey

#### b. Noduli rossi

- [1] Foruncolo
- [2] Condiloma (infezione da HPV)
- [3] Prurigo nodulare
- [4] Neoplasia intraepiteliale vulvare
- [5] Mollusco contagioso (infiammato)
- [6] Caruncola e prolasso uretrale
- [7] Idrosadenite suppurativa
- [8] Idroadenoma papillifero
- [9] Cisti epidermica infiammata
- [10] Ascesso del dotto di Bartholin
- [11] Carcinoma squamocellulare
- [12] Melanoma (tipo amelanotico)

### 4) Lesioni bianche

#### a. Papule e noduli bianchi

- [1] Granuli di Fordyce (un reperto normale; a volte possono essere di colore giallo)
- [2] Mollusco contagioso
- [3] Condiloma (infezione da HPV)
- [4] Cicatrice
- [5] Neoplasia intraepiteliale vulvare
- [6] Carcinoma squamocellulare
- [7] Grano di miglio
- [8] Cisti epidermica
- [9] Malattia di Hailey-Hailey

#### b. Chiazze e placche bianche

- [1] Vitiligine
- [2] Lichen sclerosus
- [3] Ipopigmentazione postinfiammatoria
- [4] Malattie lichenificate (quando la superficie è umida - vedi le definizioni nella discussione dei termini correlati alle patologie eczematose e lichenificate)
- [5] Lichen planus
- [6] Neoplasia intraepiteliale vulvare

- [7] Carcinoma squamocellulare
- 5) Lesioni di colore scuro (marrone, blu, grigio o nero)
  - a. Chiazze di colore scuro
    - [1] Nevo melanocitico
    - [2] Melanosi vulvare (lentiginosi vulvare)
    - [3] Iperpigmentazione postinfiammatoria
    - [4] Lichen planus
    - [5] Acanthosis nigricans
    - [6] Melanoma in situ
  - b. Papule e noduli di colore scuro
    - [1] Nevo melanocitico (incluso quello con atipia clinica e/o istologica)
    - [2] Condiloma (infezione da HPV)
    - [3] Neoplasia intraepiteliale vulvare
    - [4] Cheratosi seborroica
    - [5] Angiocheratoma
    - [6] Idroadenoma papillifero
    - [7] Melanoma
- 6) Lesioni vescicolo-bollose (blisters)
  - a. Vescicole e bolle
    - [1] Infezioni da herpesvirus (virus dell'herpes simplex, virus varicella-zoster)
    - [2] Eczema acuto
    - [3] Lichen sclerosus bolloso
    - [4] Linfangioma circoscritto (linfangectasia)
    - [5] Malattie bollose immunitarie (pemfigoide cicatriziale, eruzione fissa da farmaci, sindrome di Steven-Johnson, pemfigo)
  - b. Pustole
    - [1] Candidiasi (candidosi)
    - [2] Follicolite
- 7) Erosioni e ulcere
  - a. Erosioni
    - [1] Escoriazioni (vedi le patologie del gruppo 2a)
    - [2] Lichen planus erosivo
    - [3] Fissurazioni che originano su un tessuto normale (idiopatiche, correlate al rapporto sessuale)
    - [4] Fissurazioni che originano su un tessuto anormale (candidiasi, lichen simplex cronicus, psoriasi, morbo di Crohn, ecc.)
    - [5] Neoplasia intraepiteliale vulvare, variante erosiva
    - [6] Vescicole, bolle e pustole rotte (vedi tutte le patologie elencate nel gruppo 6 "lesioni vescicolo-bollose")
    - [7] Malattia di Paget extramammaria
  - b. Ulcere

- [1] Escoriazioni (correlate ad eczema, lichen simplex cronico)
- [2] Ulcera aftosa (afta minore), afta maggiore, ulcera di Lipschütz (può manifestarsi come processo idiopatico o secondario ad altre patologie come morbo di Crohn, sindrome di Behçet, varie infezioni virali)
- [3] Morbo di Crohn
- [4] Infezione da herpesvirus (particolarmente in pazienti immunodepresse)
- [5] Carcinoma squamocellulare ulcerato
- [6] Sifilide primaria (sifiloma)

8) Edema (rigonfiamento genitale diffuso)

a. Edema del colore della cute

- [1] Morbo di Crohn
- [2] Linfedema idiopatico (malattia congenita di Milroy)
- [3] Ostruzione linfatica secondaria a chirurgia o radioterapia
- [4] Edema secondario ad infezione (in particolare cellulite da stafilococco o streptococco)
- [5] Edema secondario ad infiammazione (in particolare idrosadenite suppurativa)

b. Edema rosa o rosso

- [1] Ostruzione venosa (es. gravidanza o parto)
- [2] Cellulite (primitiva o sovrapposta ad edema preesistente)
- [3] Cisti/ascesso del dotto di Bartholin infiammato
- [4] Morbo di Crohn
- [5] Un lieve edema vulvare può verificarsi in ogni malattia vulvare infiammatoria