

Lichen sclerosus

Dr. W.I. van der Meijden

Onderstaande samenvatting is herzien in 2014, zonder dat de essentie van de richtlijn is gewijzigd. De richtlijn dateert uit 2012.

Inleiding

Lichen sclerosus is een veelvoorkomende chronische inflammatoire huidaandoening, waarbij de huid langzaam zijn elasticiteit verliest, waardoor deze vast en strak aanvoelt en wit van kleur wordt. De grootste groep wordt waarschijnlijk gevormd door postmenopauzale vrouwen. Betrouwbare prevalentiecijfers voor beide geslachten ontbreken echter. Lichen sclerosus komt voornamelijk voor in het anogenitale gebied, hoewel bij tot 20% van de patiënten ook extra genitale laesies optreden. De extragenitale laesies worden in deze richtlijn buiten beschouwing gelaten.

Epidemiologie

De exacte incidentie en prevalentie van lichen sclerosus zijn onbekend. De geschatte prevalentie loopt uiteen van 1:60 tot 1:300 - 1:1000, afhankelijk van de onderzochte populatie. Veel gegevens zijn afkomstig van klinieken met een speciale belangstelling voor vulvopathologie. Vaak worden dan van hieruit berekeningen gemaakt op basis van verwijzingen en adherentie. Dat is echter een zeer onbetrouwbare manier om de prevalentie in de algemene bevolking te schatten. In principe kan lichen sclerosus op elke leeftijd voorkomen, dat wil zeggen ook bij kinderen. Lichen sclerosus komt voor bij alle etnische groepen.

Etiologie

Bij lichen sclerosus worden relatief vaak auto-immuunziekten en autoantistoffen gevonden. Routinematig screenen op auto-immuunziekten heeft echter geen meerwaarde en wordt niet aanbevolen. Lichen sclerosus kan familiair voorkomen en daarom is het zinvol om te vragen naar andere familieleden met vergelijkbare klachten.

Prognose

Er bestaat een verhoogd risico op plaveiselcelcarcinoom (PCC) bij patiënten met lichen sclerosus in vergelijking met de algehele populatie. Het is onduidelijk of het risico op het ontstaan van PCC verlaagd wordt door behandeling van lichen sclerosus met corticosteroïden. PCC bij vrouwen ontstaat bijna altijd uit gedifferentieerde vulvaire epitheliale neoplasie ('differentiated' VIN). Bij mannen is het onduidelijk of een PCC ontstaat uit peniele intra-epitheliale neoplasie (PIN).

Klinisch beeld

Klinisch wordt lichen sclerosus gekenmerkt door voortschrijdende sclerosering van de huid met verlies van architectuur in het anogenitale gebied. Jeuk, branderigheid, dyspareunie, dysurie en pijnklachten in de genitaalstreek staan op de voorgrond. Klachtenvrije perioden worden afgewisseld met exacerbaties, het beloop is chronisch. Bij inspectie kenmerkt lichen sclerosus zich door hypopigmentatie, fissuren, hyperkeratotische gebieden en ecchymosen. Kleine bloedingen kunnen spontaan ontstaan of kunnen het gevolg zijn van krabben. Bij krabben worden naast de kleine bloedingen vaak ook excoriaties gezien. De klinische symptomen kunnen verward worden met de symptomen van seksueel misbruik, met name bij kinderen.

Bij lichen sclerosus aan de vulva en de anus kunnen fissuren ontstaan. Bij lang bestaande lichen sclerosus kan een atrofisch (perkamentachtig) en/of sclerotisch beeld domineren. In het verloop van lichen sclerosus kunnen de labia minora geheel verstrijken (resorptie). Tevens kan vergroeiing van de labia rondom de clitoris tot een verborgen (gemaskeerde) clitoris leiden en wordt vernauwing van de introïtus vaginae gezien. Bij vrouwen is veelal de gehele vulva aangedaan, en vaak ook het perineum. Lichen sclerosus van de perianale huid wordt gekenmerkt door een perifolliculaire witverkleuring, met een 'gemoffeld' aspect van de huid. Bij betrokkenheid van zowel de vulva als de perianale huid spreekt met van een 'figure-of-eight'-patroon. De vaginale mucosa is niet bij lichen sclerosus betrokken.

Bij mannen bevindt lichen sclerosus zich voornamelijk op de glans penis en het preputium. Lichen sclerosus bij mannen kan leiden tot verklevingen tussen de voorhuid en de glans penis, phimosis of meatusstenose. Bij mannen is er soms uitbreiding in de proximale urethra met ernstige plasklachten als gevolg. Extragenitale laesies, gekenmerkt door gehypopigmenteerde maculae of papels/plaques die gepaard gaan met atrofie en/of hyperkeratose, doen zich, zowel bij mannen als bij vrouwen, in een minderheid der gevallen voor, met name op romp, bovenbenen, hals en polsen. In zeldzame gevallen ook elders. Extra genitale lichen sclerosus gaat doorgaans niet met jeuk gepaard. Patiënten ervaren een significante ziektelast; door symptomen zoals jeuk, pijn en de genitale verlittekening is er een aanzienlijke invloed op de kwaliteit van leven, en meer specifiek op de seksualiteit en de seksuele relatie.

Diagnostiek

De diagnose wordt vaak relatief laat gesteld; er is nog steeds sprake van 'diagnostic delay'. Een van de redenen hiervan is dat het op de voorgrond staan van de klacht 'jeuk' er toe leidt dat de aandoening vaak ten onrechte wordt aangezien voor een candida-infectie en dat patiënten daar dan in eerste instantie voor worden behandeld. Door het wisselend beloop van lichen sclerosus lijkt dit bij deze aandoening soms effectief. De diagnose lichen sclerosus is goed te stellen op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek als het een klassieke presentatie betreft. Bij anogenitale jeukklachten is inspectie van het gehele anogenitale gebied noodzakelijk. Bij klassieke presentatie van lichen sclerosus volstaan anamnese en lichamelijk onderzoek voor het stellen van de diagnose en is het nemen van een stansbiopt niet noodzakelijk. Een stansbiopt wordt aanbevolen bij twijfel aan de diagnose of bij verdenking op neoplasie. Bij onzekerheid over de meest optimale locatie van stansbiopt en/of onbekendheid met biopteren dient de patiënt voor een stansbiopt te worden doorverwezen naar een ter zake deskundige. Uit ulceraties en erosies wordt bij voorkeur niet gebiopteerd. Het gebruik van corticosteroiden kan het histologisch beeld beïnvloeden en dient daarom te worden vermeld op het pathologieformulier. Als de uitslag van het histologisch onderzoek niet conclusief is, dan is – na eventueel overleg met de patholoog – het klinisch beeld leidend. Bij verdenking op neoplasie dient het histologisch onderzoek herhaald te worden.

Therapiekeuze

Hoewel er rapportages zijn van langetermijntuitkomsten van verschillende behandelingen voor lichen sclerosus, zijn er weinig gerandomiseerde studies waarbij de verschillende behandelingen zijn vergeleken. Ook de studies over kinderen met lichen sclero-

sus zijn zeer beperkt. Daarom is ervan uitgegaan dat diagnosestelling en behandeling bij kinderen gelijk is aan die bij volwassenen (zie 'Lichen sclerosus bij kinderen'). Conclusies van studies gebaseerd op algemene populaties geven niet altijd de beste behandeling voor de individuele patiënt weer. Bij elke behandelmodaliteit is het belangrijk de factoren die de slagingskans beïnvloeden in ogenschouw te nemen. Ultrapotente corticosteroiden vormen de eerstekeusbehandeling bij lichen sclerosus. Indien men kiest voor een onderhoudsbehandeling met corticosteroiden heeft 0,05% clobetasolpropionaat, met tussendoor een emolliens, de voorkeur boven een meer frequente behandeling met minder sterk werkende corticosteroiden (in de richtlijn zie hoofdstuk behandeling; corticosteroiden). Bij ernstige dyspareunie of dysurie ten gevolge van lichen sclerosus kan de mogelijkheid van een chirurgische behandeling worden overwogen. Bij chirurgische ingrepen bij vrouwen met lichen sclerosus moet medebehandeling door een seksuoloog en bekkenfysiotherapeut worden overwogen. Ook bij dyspareunie zonder fysiologische oorzaak kan medebehandeling door deze professionals worden overwogen. Lokale behandeling met tacrolimus, of pimecrolimus en systemische behandeling met acitretine en ciclosporine behoren niet tot de standaardbehandeling van lichen sclerosus. In therapieresistente gevallen zijn dit echter wel middelen die men kan overwegen. Het verdient aanbeveling om patiënten tussendoor, of in een fase dat er vrijwel geen ziekteactiviteit, is de plekken te laten insmeren met een indifferente crème/zalf, zoals cremor vaseline lanette of cetomacrogolis FNA, paraffine/vaseline in gelijke delen, oculentum simplex of lanettecrème II FNA. De volgende therapieën behoren alle niet tot de standaardbehandeling van lichen sclerosus : tretinoïne, cryochirurgie en fotodynamische therapie. De behandeling van lichen sclerosus met lokaal testosteron en progesteron dient als obsoleet te worden beschouwd.

Zelfonderzoek

Omdat een PCC zich snel kan ontwikkelen, is zelfonderzoek van groot belang. Een verandering en/of toename van klachten, zoals niet genezende erosies, ontwikkeling van gezwellen en transformatie van 'jeuk' naar 'pijn', kunnen voortekenen zijn van een PCC. De patiënt dient geïnformeerd te worden over zelfonderzoek. Bij toename van de klachten, of verandering van de aard ervan, dient de patiënt contact op te nemen met de behandelende arts.