



Vulvaire lichen sclerosus en lichen planus

Wat zijn de verschillen?

C. van Hees

Vulvaire lichen sclerosus (LS) en lichen planus (LP) kunnen moeilijk te onderscheiden zijn (figuur 1). Zij delen klinische kenmerken en bovendien zijn er patiënten bij wie een overlapbeeld bestaat. [1-3] In dit artikel worden de klinische kenmerken en de diagnostiek van vulvaire lichen sclerosus en lichen planus kort beschreven. Diagnostische dilemma's en behandelopties komen in de presentatie aan bod.

VULVAIRE LICHEN SCLEROSUS

Vulvaire LS [4] is de aandoening die het meest wordt gezien op de vulvapoli. LS komt ook extragenitaal voor op romp en extremiteiten, en bij mannen kan de urethra aangedaan zijn. De belangrijkste klachten bij vulvaire LS zijn jeuk, pijn en dyspareunie. Bij inspectie worden architecturale veranderingen gezien. Het preputium van de clitoris kan gedeeltelijk of geheel gefuseerd zijn met als gevolg een 'begraven' clitoris, de labia minora kunnen gedeeltelijk of geheel verstreken zijn, en de introitus kan vernauwd zijn. LS kan op vulva, perineum en perianale regio apart aanwezig zijn, of in combinatie, in de vorm van een 8-figuur (figuur 2). Er kunnen hypopigmentaties, atrofie en/of hyperkeratoses, ecchymosen, erosies, fissuren (vooral in de interlabiale plooï en op het perineum), papels en plaques aanwezig zijn. Op de perianale huid kan een perifolliculair hypopigmentatie worden gezien.

Vulvaire LS kan op iedere leeftijd voorkomen, dus ook bij kinderen, met een piek postmenopauzaal. Het beloop bij volwassenen is chronisch. Er is een risico van 3-5% op het ontstaan van een plaveiselcelcarcinoom. Vulvaire LS bij jonge meisjes gaat bij 30-70% in remissie na de puberteit.

VULVAIRE LICHEN PLANUS

Vulvaire (mucosale) LP [5] werd voor het eerst beschreven door Hunt in 1936 [6], lang na de cutane en orale vormen. [7]. De laatste decennia wordt steeds duidelijker dat erosieve LP op meerdere mucosale locaties voorkomt. Naast de vulva en het mondslijmvlies kunnen traanbuis, externe gehoorgang, oesofagus en vagina zijn aangedaan. Vulvaire LP gaat ook regelmatig gepaard met lichen planopilaris en/of frontal fibrosing alopecia, LP van de nagels en cutane LP. Op het perineum en perianaal wordt zelden hypertrofische LP gezien.



Figuur 1. Lichen sclerosus of lichen planus?



Figuur 2. Lichen sclerosus, 8-figuur.



Figuur 3. Mucosale lichen planus.

Dermatoloog, Vulvapoli, locatie Erasmus MC en Dermahaven, Rotterdam

Wanneer na anamnese en onderzoek twijfel bestaat tussen LS en LP is histopathologisch onderzoek aangewezen, al zal in een deel van de gevallen de patholoog dezelfde twijfel hebben. Een huidbiopt is verder geïndiceerd als er onvoldoende reactie is op therapie of bij verdenking op een (pre-)maligniteit.

Een patiënte met vulvaire LP heeft 10-50% kans op LP op een of meer andere locaties. De voorkeursleeftijd is 50-60 jaar. We onderscheiden drie klinische vormen van vulvaire LP.

Mucosale (muco-erosieve) vorm

Deze vorm komt het meest voor. Klachten zijn vooral pijn en dyspareunie. Als de vagina is aangedaan kan er (bloederige) fluor zijn en onmogelijkheid tot coïtus door verkleaving van het vaginaslijmvlies. Bij onderzoek wordt scherp begrensd felrood glanzend erytheem met vaak een witte rand gezien, meestal in het vestibulum met daarbij geringe tot zeer uitgebreide architecturale veranderingen van de vulva (figuur 3). Net als bij LS kan het preputium van de clitoris gedeeltelijk of geheel gefuseerd zijn met als gevolg een 'begraven' clitoris, de labia minora kunnen gedeeltelijk of geheel verstreken zijn, en de introïtus kan vernauwd zijn. Een aangedane vagina toont erosieve, gemakkelijk bloedende laesies die onbehandeld synechieën kunnen vormen met als gevolg stenosering van de vagina. Bij het subtype 'vulvovaginaal-gingivaalsyndroom' wordt LP-vulvovaginitis in combinatie met gingivitis gezien. Het beloop van mucosale LP is vaak langdurig en de behandeling moeizaam. Het precieze risico op het ontstaan van een plaveiselcelcarcinoom is niet bekend, maar wordt tot 5% beschreven.

Klassieke vorm

Cutane papels en plaques met Wickhamse striae op de vulva veroorzaken net als elders op de huid meestal jeuk. Ze komen voor op de buitenste labia majora maar ook interlabiaal, op de

labia minora en op het preputium van de clitoris. Hierbij treden geen architecturale veranderingen op. Deze vorm gaat meestal in spontane remissie.

Hypertrofische vorm

Hypertrofische LP wordt zelden vulvaire, op het perineum en periaanaal gezien in de vorm van jeukende en irriterende verruceuze papels en plaques, en moet onderscheiden worden van intra-epitheliale neoplasie en plaveiselcelcarcinoom.

HET CONSULT

Gebruik van een uitgebreide vragenlijst, die liefst thuis, voorafgaand aan het consult, wordt ingevuld is aan te raden. Een voorbeeld is te vinden op www.vulvapoli.nl. [8]. Bij vulvaire LS en LP zijn er fysieke klachten van jeuk, irritatie en pijn, en is er vaak sprake van dyspareunie en een negatieve invloed van de aandoening op seksualiteit en kwaliteit van leven. Hier dient altijd naar te worden gevraagd.

Onderzoek van de anogenitale regio vindt plaats in steensnede- deligging waarbij de patiënte meekijkt met een handspiegel. Benoem eventuele veranderingen in de architectuur, en beschrijf de huidafwijkingen. De lokalisatie van afwijkingen wordt benoemd volgens de cijfers van een klok. Speculumonderzoek wordt niet standaard verricht, maar is bij vaginale klachten of verdenking op LP wel gewenst. Als er veel pijn of spanning is bij een eerste consult kan dit vrijwel altijd zonder problemen worden uitgesteld tot een volgend consult. Bij (verdenking) op LS of LP bij anogenitaal onderzoek draagt onderzoek van de gehele huid, het mondslijmvlies, haren en nagels bij tot diagnosestelling en behandelkeuze.

Een huidbiopt wordt niet verricht bij een evidente klinische diagnose. Wanneer na anamnese en onderzoek twijfel bestaat tussen LS en LP is histopathologisch onderzoek aangewezen, al zal in een deel van de gevallen de patholoog dezelfde twijfel hebben. Een huidbiopt is verder geïndiceerd als er onvoldoende reactie is op therapie of bij verdenking op een (pre-)maligniteit.

LITERATUUR

1. Marren P, Miljard P, Chia Y, Wojnarowska F. Mucosal lichen sclerosis/ lichen planus overlap syndromes. *Br J Dermatol* 1994;131:118-23.
2. Yahiro C, Oka M, Fukunaga A, et al. Mucosal lichen sclerosis/lichen planus overlap syndrome with cutaneous lesions of lichen sclerosis. *Eur J Dermatol* 2016;26(2):204-5.
3. Day T, Moore S, Bohl TG, Scurry J. Comorbid vulvar lichen planus and lichen sclerosis. *J Low Genit Tract Dis* 2017;21(3):204-8.
4. <http://www.nvdl.nl/wp-content/uploads/2014/07/4.-Richtlijn-Lichen-Sclerosus-def-27042012.pdf>.
5. <http://www.nvdl.nl/wp-content/uploads/2014/08/7.-richtlijn-lichen-planus.pdf>.
6. Hunt E. Leukoplakia vulvae, kraurosis vulvae and lichen planus of the vulva. *Br J Dermatol* 1936;48:53-83.
7. Wilson E. On leichen planus. *J Cutan Med Dis Skin* 1869;3:117-32.
8. <https://vulvapoli.nl/attachments/article/45/Vragenlijst%20vulvapoli.pdf>.

CORRESPONDENTIEADRES

Colette van Hees

E-mail: c.vanhees@erasmusmc.nl