



SFOG-råd Lichen sclerosus i vulva

Elisabet Nylander, Petra Tunbäck, Christina Rydberg för VulvARG

Lichen sclerosus (LS) är en kronisk hudsjukdom av okänd orsak, men med autoimmun association. Förekomsten är beräknad till 1–3 procent, men det finns sannolikt en underdiagnostik. LS förekommer även hos män men är ungefär 10 gånger vanligare hos kvinnor (1,2,3). Sjukdomen debuterar ofta före puberteten eller efter menopaus, men kan förekomma i alla åldrar.

Symtom

Symtomen domineras av klåda, som ofta accentueras på kvällen. Andra symtom kan vara sveda, sprickor, dysuri. Dyspareuni kan orsakas både av sprickor i den sköra huden och sekundära sammanväxningar.

Klinik

Vid undersökning ses hypopigmentering i vulva, ibland även i mellangården och perianalt. Anatomien i vulva kan förändras, med atrofi av labiae minora och sammanväxningar, som kan orsaka förträngning av introitus. Ibland ses subcutana blödningar. LS engagerar inte den vaginala slemhinnan (1, 3).

Extra-genitala hudförändringar förekommer mindre ofta, men kan ses framför allt på bålen som tunna vita lesioner, ibland med subcutana blödningar. Besvären domineras då vanligen av klåda. Förändringar i munslemhinnan är mycket ovanligt.

Diagnosen bör verifieras med PAD/biopsi, eftersom det är en kronisk sjukdom med långvarig högpotent kortisonbehandling. Biopsi tas från kliniskt mest typiska området (1,3). Biopsi på små barn bör undvikas.

Vid misstanke om dysplasi, sår eller lokaliserad tumör tas alltid riktade biopsier: från kanten av sår och i tjockaste partiet av en förtjockning/tumör. LS-associerad dysplasi, dVIN, kan vara diskret och enbart ses som ett avgränsat rosa/rodnat område (4).

PAD

Histopatologin vid LS är diagnostisk. Epidermis är oftast atrofisk, men hyperkeratos kan ses, liksom intracellulärt ödem av de basala cellerna i epidermis. I dermis ses en homogenisering av bindväven samt ett inflammatoriskt infiltrat med lymfocyter (1,3).

Om patologen i PAD-svaret skriver "lichenoid inflammation" så skall man snarare misstänka lichen planus än LS.

Terapi

- Behandling utgörs av **clobetasol (Dermovat) salva**, en extra stark lokal glukokortikoid. Det är viktigt med vana av behandling med starka steroider på slemhinna och det är angeläget att informera och visa patienten var de skall smörja – visa med spegel till patienten.
- Ett vanligt **behandlingsschema** är behandling till natten en gång dagligen i en månad, varannan dag i en månad och 2 gånger/vecka i ytterligare en månad. Därefter fortsatt **underhållsbehandling** 1-2 gånger/vecka med möjlighet att återigen öka frekvensen av behandlingen vid eventuell försämring (1,3).

Samma schema kan användas vid behandling av barn innan puberteten, men behandlingstiden kan ofta kortas eller styrkan av glukokortikoidsalva minskas till stark (till exempel Mometason).

Salva rekommenderas i första hand, då den innehåller färre tillsatser än kräm, som kan irritera. Krämen kan vara ett alternativ om salvan upplevs som alltför kladdig. Förskriv alltid små tuber och begränsa alltid förskrivningen till max 30 g Dermovat/3 månader.

- LS kan aktiveras/försämrans om huden blir torr och irriterad och därför skall tvål och överdrivet tvättande undvikas och behandlingen kompletteras med oljehygien/tvättkräm och dagligen **mjukgörande** (t.ex. Locobase, vitt vaselin, Decubal eller ACO Intimkräm).

Vid behandlingssvikt

- Gå alltid igenom hur patienten behandlar sig med kortison och mjukgörande: hur är följsamheten till behandlingsschemat?
- Vid behov tillägg av lokal östrogenbehandling, mot post-/perimenopausal atrofi av slemhinnor.
- Ta svampodling frikostigt, då risk finns för försämring p g a samtidig candidavulvovaginit vid LS
- Finns PAD med diagnos LS? Lichenoid inflammation? - kan det röra sig om lichen planus som är mer svårbehandlad?

Evidensen för andra behandlingar än lokal glukokortikoid är tveksam, men calcineurinhämmare (Protopic, Elidel) kan i enstaka fall provas. Kontakt med hudläkare rekommenderas i dessa fall. Calcineurinhämmare skall ej användas vid påvisad eller misstänkt dysplasi eller cancer.

Remiss

- **Vid tveksamhet om diagnos** trots undersökning och hudbiopsi **samt vid behandlingssvikt**: remittera till hudklinik.
- **Vid misstanke om malignitet**: vallartat sår, tumör, avgränsad infiltration remitteras till kvinnoklinik med frågeställning SVF vulvaca?
- **Vid sexuell dysfunktion** inklusive samlagssmärta trots välbehandlad patient remittera till gynekolog med god erfarenhet av LS alternativt till vulvamottagning för team-omhändertagande för närmare bedömning av sexuell funktion och vaginisminslag samt vid signifikanta synekier för behandling med vaginal dilatator/stav-behandling eller ev. kirurgisk behandling. Operation av synekier i vulva ska endast göras av erfaren gynekolog, med vana vid vulvoplastik samt vana av att handlägga LS. Det är viktigt med intensifierad LS-behandling och fortsatt uppföljning efter operation för att motverka nya synekier.

Graviditet, förlossning, postpartum, amning

Dermovat-behandling ska fortsätta som tidigare under graviditet, efter förlossning och under amning. Då bristningar kan aktivera LS kan dosen behöva ökas postpartum ett par månader, framförallt vid klåda eller andra symtom på aktivitet.

LS påverkar bara undantagsvis förlossnings sätt när sjukdomen är välbehandlad (1, 5). Skulle det finnas trånghet i introitus på grund av synekier behöver individuell planering göras.

Uppföljning

Insatt behandling bör alltid utvärderas efter 3-4 månader.

Därefter rekommenderas fortsatt uppföljning där frekvensen av återbesök får styras utifrån terapivar och symtom (1, 3, 6). Målet är symtomfrihet och minskad hyperkeratos. Ofta ses dock en kvarstående hypopigmentering trots god effekt av behandlingen.

- Adekvat behandling, inklusive fortsatt underhållsbehandling, är viktig för att förebygga sammanväxningar och sekundära symtom som dysuri och dyspareuni, samt för att motverka utvecklingen av dysplasi och cancer. LS har en malign potential som är multifaktoriell, men studier tyder på att underhållsbehandling med lokal steroid kan minska risken. En större prospektiv kohortstudie av LS i vulva från 2015 (6) visade signifikant minskad utveckling av både sammanväxningar, dysplasi och malignitet vid behandling med god följsamhet jämfört med partiell följsamhet.
- Noggrann patientinformation om sjukdomen och behandlingen inklusive vikten av underhållsbehandling är angelägen. Se bilaga, Förslag till patient-information.
- Patienten bör uppmanas att alltid söka vård om hon får sår som inte läker eller förändrade symtom trots behandling. Besök bör då ges med prioritet och stansbiopsi rekommenderas frikostigt vid lokala förändringar.

- För alla patienter med besvär rekommenderas uppföljning hos specialist inom dermatovenerologi eller gynekologi.
- Önskvärt är återbesök eller kontakt med 1-2 års intervall även hos besvärsfri patient. Fortsatt arbete behövs för att utveckla förbättrad uppföljning och följsamhet till behandling (3,4).
- I yngre åldrar finns chansen att förbygga sammanväxningar och sexuell dysfunktion.
- Med åldern ökar risken för malignifiering, framför allt efter 70 års ålder och vid lång tid med LS och sen diagnos samt vid nedsatt följsamhet till behandling (6, 7, 8). I Nationella Vårdprogrammet för vulvacancer (6) rekommenderas att patienter med LS följs upp regelbundet med tanke på risken för dysplasi och cancer, och möjligheten att förebygga med behandling. LS-associerad dysplasi (dVIN) är svår att identifiera kliniskt samtidigt som man vid dVIN ser en hög risk för och en relativt snabb progression till cancer (9), där en medianålder för diagnos av dVIN sågs på 70 år, men med en spridning 40-85 år.

Referenser

1. Lewis FM et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosis. 2018. Br J Dermatol. 2018 Apr;178(4):839-853.
2. Kirtschig G et al. JEADV 2015. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2015 Oct;29(10):1-43.
3. Lee A et al, Am J Clin Dermatol, 2018. Diagnosis and Treatment of Vulvar Lichen Sclerosis: An Update for Dermatologists. Am J Clin Dermatol 2018;19(5):695-706.
4. Nationellt Vårdprogram Vulvacancer 2019. RCC Samverkan. (<https://kunskapsbanken.cancercentrum.se/globalassets/cancerdiagnoser/gynekologi/vulva/vardprogram/nationellt-vardprogram-vulvacancer.pdf>)
5. Ngyuen Y et al. ANZJOG 2018. Lichen sclerosis in pregnancy: a review of 33 cases. ANZJOG 2018; 58(6): 686-689.
6. Lee A et al. JAMA Dermatol 2015. Long-term management of adult lichen sclerosis a prospective cohort study of 507 women. JAMA Dermatol 2015 Oct;151(10):1061-7.
7. Halonen P et al. Lichen sclerosis and risk of cancer. Int J Cancer. 2017 May 1;140(9):1998-2002.
8. Spekreijse J et al. The risk of developing squamous cell carcinoma in patients with anogenital lichen sclerosis: A systematic review. Gynecol Oncol. 2020 Jun;157(3):671-677.
9. Thuijs NB et al. Vulvar intraepithelial neoplasia: incidence and long-term risk of vulvar squamous cell carcinoma. Int J Cancer. 2021;148:90-98