

Lichen planus (LP)

Allmän bakgrund, epidemiologi

Lichen planus (LP) är en T-cellsmedierad inflammatorisk hudsjukdom som förutom huden kan afficera slemhinnor, framför allt genitalt och oralt.

Förekomsten varierar i studier men minst 0,5 - 2% av befolkningen globalt drabbas. LP förekommer hos både män och kvinnor och flest fall ses i åldrarna 30 - 60 år.

Etiologin är oklar, men en autoimmun genes är sannolik.

Majoriteten av LP i huden läker ut inom 1 - 2 år, medan LP i slemhinnan ofta är kronisk. Över hälften av patienterna med kutan LP uppvisar manifestationer även i slemhinnan, men sjukdom i slemhinnan kan också vara den enda manifestationen av LP. Vid slemhinne-engagemang kan mun, läppar, vulva, vagina, penis och esofagus drabbas. I ovanliga fall kan även hörselgång och tårkanal engageras, liksom uretra och ändtarm.

Den vanligaste manifestationen i slemhinnan är Wickhams striae, men även polygonala papler och annulära lesioner kan ses. I ovanligare fall ses erosiv LP som framför allt drabbar kvinnor. Erosiv LP förekommer inte hos barn.

Genital LP i vulva/vagina

Symtom och kliniska fynd

LP vulvo-vaginalt indelas i klassisk, hypertrofisk och erosiv (mukosal) LP.

Klassisk LP drabbar huden i genito-anala området med kliande papler med samma färg (violettera) som LP på huden, omväxlande med vita stråk. Sjukdomen kan leda till postinflammatorisk hyperpigmentering.

Hypertrofisk LP är ovanlig, men kan ge differentialdiagnostiska problem

Erosiv LP (ELP) /mukosal LP är en svår sjukdom som karakteriseras av engagemang av vulva och ofta samtidigt av vagina. Symtomen domineras av sveda och smärta, ibland klåda och en känsla av "råhet" där slemhinnan försvunnit. ELP bör handläggas på specialistklinik.

Kliniskt ses välavgränsade rodnade områden ("sammetsröda") oftast på insidan labiae, ibland omväxlande med eroderade områden, atrofi av labiae minora, och om sjukdomen pågått en tid även adhesjoner både i vulva och vagina. I kanten av förändringarna kan ofta vita stråk ses (och där ska biopsin tas).

Vid vaginalt engagemang finns en ilsken rodnad och avlossning av slemhinnorna, vilket ofta orsakar blödning. Vaginalt engagemang kan också ge rikliga gulgröna flytningar. Vid uttalad inflammation av cervix kan cellprovet pga inflammation visa dysplasi.

Om sammanväxningarna blir uttalade kan patienten förutom av smärtan få ett mekaniskt hinder för miktion och samliv.

ELP kan finnas även i andra slemhinnor, framför allt i munnen och även i svalg och esofagus. Det är viktigt att både fråga patienten om symtom från andra lokaler och undersöka dessa. Även anus, tårkanaler, hörselgångar kan vara afficerade och symtomen kan lätt misstas för annan sjukdom. ELP är kronisk, recidiverande och ärrbildande.

Malignitetsrisk:

Risken för malignifiering av LP är omdiskuterad, men sannolikt låg. Ingen risk ses vid klassisk LP, men troligen är risken ökad vid hypertrofisk LP. ELP förefaller inte ha någon kraftigt ökad malignitetsrisk,

men fallbeskrivningar med samtidig cancer finns. Oral LP betraktas av WHO som ett premalignt tillstånd.

Differentialdiagnoser

- *Lichen sclerosus* brukar inte engagera vagina. Övergångsformer LS – LP finns dock, där förändringarna kan ha börjat som LS och sedan övergått i ELP.
- *Plasmacellsvulvit* kan ge ilsken rodnad i vulva, ibland även i vagina, men har inget generellt engagemang. Betraktas ibland som en lokaliserad variant av ELP.
- *Erytema multiforme/Stevens-Johnsons syndrom* har ett mera akut förlopp.
- *Post-menopausal atrofi* kan förekomma samtidigt som ELP och behandlas då med lokalt östrogen.
- *Graft versus Host Disease (GvHD)*, anamnes och sjukhistoria bidrar till diagnosen.

Diagnostik

Diagnosen är främst klinisk, men bör verifieras med biopsi.

Biopsi med 4 mm stans bör tas initialt eftersom sjukdomen är kronisk och alltid vid misstanke om dysplasi. Vid klassisk och hypertrofisk LP liksom vid misstänkt dysplasi tas biopsin mitt i en förändring. Biopsin vid ELP tas i kanten, där det finns ett vitt område, för att möjliggöra diagnos. Om biopsin tas i ett eroderat område får man endast svaret inflammation.

Diagnosen LP stöds om PAD visar en bandformig lichenoid inflammation.

Vid ELP är samarbete med andra specialister som gynekologi, ÖNH och medicin av stort värde och ofta nödvändigt. Vid förändringar i munnen är samarbete med specialist i orofacial medicin viktigt. Patienter med orala förändringar behöver regelbunden hjälp av tandhygienist för att kunna bibehålla god munhälsa och i förlängningen sina tänder.

Behandling

Det finns ingen kurativ behandling vid ELP och endast få kontrollerade studier. Målet med behandlingen är i första hand att minska symtomen och i andra hand att minska sekvele, även om det inte är fastlagt att behandling kan förhindra adhesjoner. Rådgör gärna med erfaren kollega vid handläggning.

Patienten bör informeras om att fortsätta den lokala antiinflammatoriska behandlingen även när de akuta symtomen förbättrats.

Första linjens behandling är lokala glukokortikoider, i första hand klobetasol. Effekt har visats på oral LP men utvärdering saknas för genital ELP. Initialt ges behandling dagligen i flera veckor, därefter underhållsbehandling 1 – 2 gånger/vecka och upptrappning vid ev. försämring.

Annan behandling som kan prövas är lokala kalcineurinhämmare, även om evidens saknas.

Lokal vaginal behandling bör alltid ges vid vaginalt engagemang, med kortison i form av rektalskum eller vagitorier (Prednisolon APL Vagitorium 5 mg, ibland kan högre styrka krävas (Prednisolon APL Suppositorium (obs!) 10 mg)) eller potent lokal glukokortikoid administrerad intravaginalt med samma frekvens som vid behandling av vulva, gärna med dilatator.

Vid svår och svårbehandlad ELP kan systembehandling bli aktuell. Evidensen är låg och inga kontrollerade studier finns. Se förslag nedan:

Metotrexat (15 mg/v), effekten kan vara god men kommer först efter en tid (flera månader). Det finns fallrapporter där man använt biologiska läkemedel, apremilast, acitretin, azatioprin och peroral kortisonbehandling (i det akuta skedet), men evidens saknas och en svårighet är att utvärdera effekten.

För att om möjligt motverka sammanväxningar är regelbunden användning av dilatatorer viktigt (för tillgång följ regionens riktlinjer som varierar).

Uttalade adhesjoner kan behöva åtgärdas kirurgiskt, men måste då i efterförloppet följas av anti-inflammatorisk behandling och dilatation för att undvika snabbt recidiv.

Det är viktigt att komma ihåg att ELP också har påverkan på den psykosociala hälsan, livskvalitet och stress, varför kontakt med kurator/psykolog bör erbjudas.

Andra former av genital LP behandlas med lokal glukokortikoid (grupp III-IV) i nedtrappande dosering och svarar vanligen bättre än ELP.

Hygienråd med tvätt enbart med vatten, parfymfri intimolja eller intimtvål och mjukgörande salva, tex vitt vaselin vid torrhet. Vid smärta, tex vid miktions kan lokalbedövande gel/kräm vara av värde.

Behandlingssvikt:

Kontrollera följsamhet till behandlingen, har patienten gjort som det var tänkt?

Finns annan samtidig sjukdom som candida, bakteriell vaginos eller HSV?

Är diagnosen rätt? Behöver ny biopsi tas?

Uppföljning:

Ge ett uppföljande besök för att kontrollera behandlingseffekt efter 1-3 månader och sedan utifrån individuellt behov, förslagsvis årligen.

Genital LP på penis

Symtom och kliniska fynd

Genital LP drabbar framför allt icke-omskurna män och ses oftast på den mukosala delen av penis. Polygonala papler och annulära lesioner kan dock även ses på penisskaft och skrotum. Klassisk LP ger sällan symtom eller obehag. Däremot kan erosiv LP (ELP) ge smärta, ömhet, klåda och påverkan på samlivet. ELP hos män engagerar mest glans och sulcus med ytliga röda erosioner samt ibland synekier. ELP är förmodligen sällsynt hos män, men indikationer finns på att diagnosen kan överlappa med plasmacellsbalanit. Malignitetsrisken hos män med ELP är inte klarlagd, men förefaller inte klart ökad.

Differentialdiagnoser

- *Lichen sclerosus* ger ofta en circumferent förhudsförträngning, hypopigmentering och subkutana blödningar
- *Plasmacellsbalanit* mer brun-orange förändringar, uppfattas ofta tillhöra lichen planus
- *Graft versus host disease* anamnes och sjukhistoria bidrar till diagnos

Diagnostik

Kliniskt utseende kan räcka för att ställa diagnos, men bör i de flesta fall kompletteras med biopsi. PAD visar i typfallet sågtandad akantos och ett bandformat inflammatoriskt infiltrat med övervägande lymfocyter. Biopsi tas från ett område med Wickhams striae, papler eller annulära lesioner.

Behandling

Vid klassisk LP används lokal glukokortikoid (grupp II-III) 1 gång dagligen med successiv nedtrappning utifrån kliniskt svar. Många patienter har inga symtom och ett alternativ kan vara att låta bli att behandla.

Erosiv LP är svårbehandlat, men i första hand rekommenderas glukokortikoid (grupp IV) vilket kan ges nedtrappande i 3 månader enligt lichen sclerosus-schema.
Lokal kalcineurinhämmare kan användas, initialt rekommenderas användning 1-2 gånger/dag med successiv nedtrappning utifrån kliniskt svar.

Uppföljningen får individualiseras, men behöver inte ske rutinmässigt vid klassisk LP. Erosiv LP är mycket ovanligt hos män och dessa fall bör följas av dermatovenereolog.

Plasmacellsvulvit

Inflammatorisk dermatos med röd-bruna/orange förändringar lokaliserade till vulva.

Vid undersökning finns välavgränsade förändringar med rodnader och erosioner.

PAD visar rikligt med plasmaceller.

Behandlingen är i första hand lokala glukokortikoider (grupp III-IV, se under ELP), men större studier saknas.

Det finns indikationer på att plasmacellsvulvit är en variant av ELP.

Referenser

Ioannides D, Vakirlis E, Kemeny L, Marinovic B, Massone C, Murphy R, Nast A, Ronnevig J, Ruzicka T, Cooper SM, Trueb RM, Pujol Vallverdu RM, Wolf R, Neumann M. European S1 guidelines on the management of lichen planus. *JEADV* 2020; 34:1403-1414.

Dunaway S, Tyler K, Kaffenberger J. Update on treatments for erosive vaginal lichen planus 2019; *Int J Derm* 59:297-302.

Preston M, Richards A. Vulvar and vaginal Graft Versus Host Disease after allogeneic stem cell transplant – a systematic review. *J Low Gen Dis* 2023; 27(3):266-274.

Yun JSW, Veysey E. Plasma cell vulvitis: a systematic review of interventions. *J Low Gen Tract Dis* 2021; 25(3):243-254.

Edwards SK, Bunker CB, van der Snoek EM, van der Meijden WI. 2022 European guideline for the management of balanoposthitis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2023 Jun;37(6):1104-1117.

Amsellem J, Skayem C, Duong TA, Bagot M, Fouéré S, Dauendorffer JN. Male genital lichen planus: a retrospective study of 89 cases. *Ann Dermatol Venereol*. 2022 Mar;149(1):28-31.

Cheng S, Kirtschig G, Cooper S, Thornhill M, Leonardi-Bee J, Murphy R. Interventions for erosive lichen planus affecting mucosal sites. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Feb 15.

SSDV/ Sektionen för venereologi och genital dermatologi, SVGD/ Petra Tunbäck och Elisabet Nylander 2024