

Samenvatting richtlijn Lichen Planus

Klinisch beeld en etiologie

Lichen Planus is een inflammatoire aandoening waarbij zowel huid als slijmvliezen (vooral de orale en genitale) kunnen zijn aangedaan. LP komt voor ter plaatse van de huid, scalp, nagels en mucosae. De mucosale vorm komt vooral voor in de mondholte en op de geslachtsdelen. Soms wordt LP o.a. in de slokdarm, periaanaal, de conjunctiva en op het slijmvlies van de neus gezien. Orale Lichen Planus (OLP) komt meer voor dan cutane of genitale LP en vaker bij vrouwen dan bij mannen, meestal op latere (middelbare) leeftijd. Jeuk en pijn zijn de meest voorkomende klachten op de huid, terwijl pijn en een branderig gevoel de overheersende klachten zijn bij LP op de slijmvliezen. Het klachtenpatroon verloopt overigens meestal met remissies en exacerbaties, maar OLP en genitale LP is veel chronischer van aard dan cutane LP en is meestal jarenlang en niet zelden levenslang aanwezig. Clinici zijn zich er onvoldoende van bewust dat LP behalve in de mond ook in de slokdarm kan voorkomen. Bij klachten van dysfagie en / of odynofagie (door stenose in de slokdarm) moet daar dan ook onderzoek naar worden verricht.

Bij orale LP lijken bij een minderheid van patiënten uitlokkende factoren aanwezig zoals tandheelkundig restauratiemateriaal, geneesmiddelen (NSAID's, ACE-remmers) en mogelijk ook infectieuze oorzaken (hepatitis C in mediterrane landen). Het is nuttig hiernaar te vragen. Aangezien bij LP meerdere locaties van zowel huid als slijmvliezen kunnen zijn aangedaan, is het ook belangrijk bij de anamnese naar manifestaties van LP elders op het lichaam te vragen. Bij lichamelijk onderzoek dient een grondige inspectie te worden verricht van de locaties waar de patiënt klachten aangeeft, en als men genitale LP vermoedt, moet men ook het mondslijmvlies bekijken en andersom. De orgaanspecialist (dermatoloog, kaakchirurg, gynaecoloog, uroloog) dient dan ook alert te zijn op afwijkingen elders.

Op o.a. de site van de Lichen Planus Vereniging Nederland zijn series foto's met uitingen van Lichen Planus te vinden:

<http://www.lichenplanus.nl/de-aandoening/de-aandoening-lichen-planus.html>

Diagnostiek

In veel gevallen kan de diagnose LP op grond van het klinische beeld worden gesteld. De door de WHO in 1978 opgestelde set histopathologische criteria voor OLP wordt vooralsnog beschouwd als de 'gouden standaard'; deze criteria zijn echter nooit gevalideerd. Bij onzekerheid over de diagnose of verdenking op dysplasie / neoplasie kan een stansbiopt worden verricht. Directe immunofluorescentie wordt slechts verricht indien differentiaal diagnostisch wordt gedacht aan een vesiculobulleuze afwijking of LE. Er bestaan overigens overlapsyndromen van Lichen Planus met lupus erythematosus (het lupus-erythematoses-lichenplanusoverlapsyndroom; LE-LP), en met bulleus pemphigoid (LP pemphigoides; LPP). Als er klinisch geen aanwijzingen zijn voor een overlapsyndroom of een autogeen is er geen plaats voor indirect immunofluorescentie bij de diagnostiek van LP. Bij de diagnostiek van tandheelkundig restauratiemateriaal-geassocieerde OLL is de toegevoegde waarde van allergologisch onderzoek controversieel en wordt daarom afgeraden. Allergologisch onderzoek bij anogenitale LP wordt verricht als een allergie in de differentiaal diagnose staat.

Therapie

Orale Lichen Planus

De indicatiestelling voor behandeling van OLP en OLL's wordt bepaald door het al dan niet aanwezig zijn van klachten. Bij OLL's zal in eerste instantie getracht worden de mogelijke oorzaak te elimineren. Gedacht kan worden aan het vervangen van een amalgaamrestauratie door composiet bij verdenking op een orale Lichenoid contactlaesie of het stopzetten van medicatie in het geval van een mogelijke geneesmiddelen gerelateerde OLL. Asymptomatische OLP en OLL's behoeven geen behandeling. Wel dient door de tandarts aandacht te worden besteed aan factoren die het mondslijmvlies gemakkelijk kunnen irriteren zoals ruwe tandheelkundige restauraties en slecht zittende gebitsprothesen. Daarnaast is het optimaliseren van een goede mondhygiëne belangrijk, voornamelijk bij patiënten met gingiva manifestaties van OLP of OLL's.

Ter palliatie van de klachten bij OLP en OLL's is het eerste middel van keuze een corticosteroid. Vanwege de beperkte bijwerkingen zal meestal gestart worden met een middel dat lokaal kan worden toegediend in de vorm van een mondzalf of spoeldrank. Bij beperkte laesies kan gekozen worden voor een mondzalf. Spoeldranken worden toegepast bij multipiele, diffuse laesies of bij patiënten die moeite hebben met het lokaal appliceren van een mondzalf. Alle lokale corticosteroiden dienen kortdurend, meestal enkele weken, meerdere malen per dag gebruikt te worden. Bij langduriger gebruik bestaat een grote kans op het ontwikkelen van een secundaire, meestal pseudo-membraneuze, Candida-infectie. Bij therapieresistente OLP en OLL's of in situaties waarbij naast de mondholte ook de huid, de genitaliën en de oesofagus zijn aangedaan, kan gekozen worden voor systemische behandeling met een corticosteroid. Na een stootkuur (1 mg / kg / dag gedurende 7 dagen) kan de behandeling worden voortgezet met lokale corticosteroiden. De potentere immunosuppressiva en immunomodulerende middelen ciclosporine, tacrolimus en pimecrolimus, alsmede aloë vera, worden beschouwd als middelen van tweede keuze bij de lokale symptomatische behandeling van OLP en OLL's. Deze middelen kunnen worden voorgeschreven indien met de lokale en / of systemische corticosteroiden niet het gewenste resultaat wordt bereikt.

Voor overige in de literatuur beschreven behandelingsmethoden is bij de behandeling van OLP vanwege gebrek aan wetenschappelijke ondersteuning beperkt plaats.

Genitale Lichen Planus

Lokaal toegediende corticosteroiden, bij voorkeur in de vorm van een potente tot zeer potente corticosteroidzalf, zijn de eerstekeusbehandeling van genitale LP. Het effect is wisselend. Gezien de potentiële systemische bijwerkingen worden zij alleen onder strikte controle toegepast. Wat betreft het doseringsschema van de corticosteroidzalf bestaat er geen eenduidend advies. Het is van belang een schema te kiezen dat voor de patiënt hanteerbaar is. Een mogelijk schema is 2 dd gedurende 1 week, gevolgd door 1 dd gedurende week 2 en 3. Hierna wordt een intermitterende onderhoudsdosering gegeven. Bij pijnklachten kan lidocaïne worden toegevoegd. In hardnekkige gevallen valt een combinatie van afwisselend lokaal corticosteroiden en lokaal tacrolimus te overwegen. Vanwege het gebrek aan goede studies over de behandeling van genitale LP is geen enkele beschreven behandelingsmethode van genitale LP door wetenschappelijke onderzoeken gesteund. Geen enkele therapie of combinatie van therapieën geeft blijvende verbetering op de lange termijn.

Oesofagale Lichen Planus

Patiënten met chronische of recidiverende oesofagale LP worden bij voorkeur behandeld met topicale therapie (fluticasonpropionaat, beclomethason) in combinatie met een protonpompremmer. Bij onvoldoende respons is een sterk werkend corticosteroid, per os (systemisch), dan wel intralesionaal, al of niet in combinatie met ballondilatatie aan te bevelen.

Cutane Lichen Planus

De standaardbehandeling van cutane LP bestaat uit applicatie van sterk werkende topicale steroïden in de vorm van crème of zalf tweemaal daags aangebracht, zo nodig onder occlusie. Een stootkuur met glucocorticosteroïden per os komt alleen in aanmerking bij uitgebreide cutane LP die onvoldoende reageert op locale behandeling. Er bestaat aanwijzing dat lichtbehandeling (PUVA) en retinoïden (acitretine) effectief zijn. Er zijn tevens aanwijzingen dat ciclosporine effectief is, maar de risk-harm-ratio is ongunstig. Daarnaast zijn er nog enkele behandelingen in de literatuur beschreven, zoals hydrochloroquine, lokale calcineurineremmers, vitamine D3 analogen, metronidazol en LMW-heparine. Deze therapieën behoren niet tot de standaardbehandeling van cutane LP.

Behandeltevredenheid

In de literatuur is hier weinig over bekend, een vragenlijstonderzoek onder patiënten met LP toonde dat slechts de helft van de patiënten tevreden is met de huidige behandeling. Hierbij waren de patiënten het meest tevreden over de arts-patiëntrelatie, en het minst over de effectiviteit van de behandeling. Aanbevolen wordt om in de dermatologische praktijk aandacht te besteden aan behandeltevredenheid, door patiënten waar mogelijk hiernaar te vragen en door de behandeling en zorg indien nodig en mogelijk aan te passen.

Prognose, follow-up en voorlichting

Het risico op maligne ontaarding van LP is laag maar mogelijk aanwezig, bij zowel de cutane als mucosale (orale, genitale, oesofagale) vormen. Het risico op maligne ontaarding van orale LP is <0,5% per jaar, bij genitale LP is dit risico mogelijk nog eens aanmerkelijk kleiner en bij de overige vormen is niet goed bekend maar lijkt het een nog grotere zeldzaamheid. Toch dienen patiënten over het risico op maligne ontaarding te worden geïnformeerd, en geïnstrueerd in zelfonderzoek met heldere instructies over wat te doen als ze veranderingen bemerken. De effectiviteit van regelmatige controles is nooit bewezen, maar het is in het belang van de patiënt (geruststelling) aan te bevelen patiënten met orale en / of genitale LP ten minste jaarlijks te controleren. Het klachtenpatroon en het klinisch beeld bepalen de noodzaak en frequentie van controles. De controle wordt verricht door een deskundig specialist (voor OLP kan dit in een tandartspraktijk), zo nodig door een multidisciplinair team. Bij kleine veranderingen in het klinisch beeld, bij klachten en / of twijfel moet het voor de patiënt mogelijk zijn op korte termijn door de specialist te worden gezien.

Patiënten met LP hebben een klachtenpatroon dat zeer ernstig kan zijn, en er zijn aanwijzingen dat bij LP-patiënten vaker depressieve klachten, angst en stress voorkomen dan bij gezonde vrijwilligers. De controlerend specialist dient daarom ook aandacht te besteden aan psychologische aspecten en waar nodig doorverwijzen naar een psycholoog. Bij genitale LP dient er tevens speciale aandacht te zijn voor seksuologische aspecten, en de mogelijkheid tot doorverwijzen naar een seksuoloog en / of bekkenfysiotherapeut. Bij LP dient er aandacht te zijn voor de vaak bemoeilijkte mondhygiëne, waarbij regelmatige professionele gebitsreiniging overwogen dient te worden.