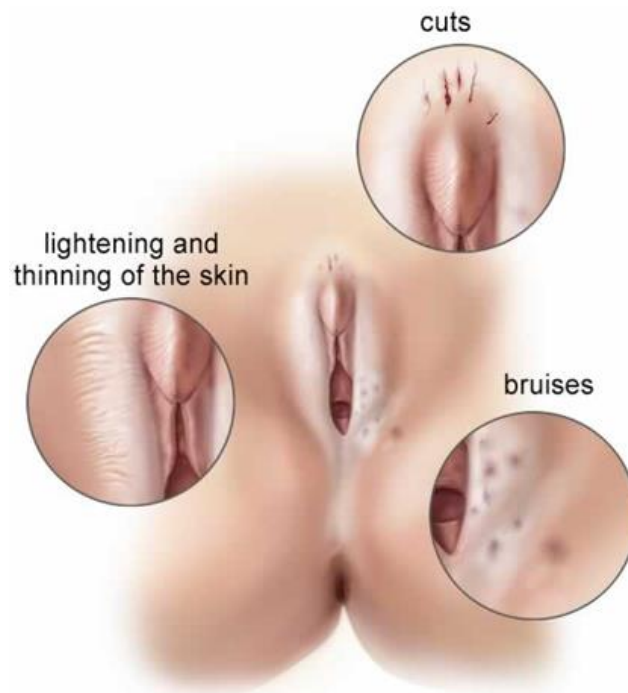


NVOG Voorlichtingsbrochure LICHEN SCLEROSUS BIJ KINDEREN



LICHEN SCLEROSUS BIJ KINDEREN

1. Inleiding
2. Typische symptomen van Lichen Sclerosus
3. Onderzoek van het kind
4. Wat kan de onderzoekende arts zien?
5. Onderzoek om diagnose Lichen Sclerosus te stellen
6. De oorzaak van Lichen Sclerosus
7. Zorgen over mogelijke seksueel misbruik
8. Behandeling van Lichen Sclerosus
9. De prognose van Lichen Sclerosus. Wat is te verwachten in de toekomst
10. Seksueel functioneren later in het leven
11. Psychosociale vragen
12. Tenslotte

1. Inleiding

Lichen sclerosus (LS) is een aandoening van de huid, die voornamelijk de huid van de geslachtsdelen aantast. Zowel meisjes, jongens, vrouwen als mannen kunnen LS krijgen, maar het meest wordt deze ziekte gezien bij jongens en meisjes vóór de puberteit en bij vrouwen na de menopauze. Als LS bij een kind aanwezig is, spreken we ook wel van kinderlichen sclerosus.

Bij jonge meisjes is de huid van de vulva (de schaamlippen en de huid rond de opening van de vagina) aangedaan, maar soms is de huid rond de anus er ook bij betrokken. Al heeft u er misschien nooit van gehoord, in feite wordt LS vrij vaak gediagnosticeerd bij jonge meisjes. Vaak zijn de klachten (symptomen) al maanden of jaren aanwezig voordat de diagnose wordt gesteld. Omdat LS de geslachtsdelen betreft, kan deze aandoening zowel lichamelijk als emotioneel belastend zijn.

LS is in feite vrij makkelijk te diagnosticeren door artsen die het ziektebeeld goed kennen. Tevens zijn er goede behandelingen voorhanden. Echter, LS kan soms moeilijk onder controle worden gehouden en er kunnen complicaties optreden. De beste manier om LS onder controle te houden, is om er kennis over op te doen en om samen met de behandelaar te proberen om deze zo goed mogelijk onder controle te houden.

2. Typische symptomen van Lichen Sclerosus

De meest voorkomende klachten bij LS zijn jeuk en pijn. De klachten variëren, deze kunnen mild zijn, maar ook heel erg heftig. Meisjes kunnen op verschillende manieren reageren op hun klachten. Sommigen zullen bijvoorbeeld vertellen dat hun 'onderkantje' pijn doet of jeukt. Anderen zullen hun kruis vasthouden of krabben. Het ongemak dat het kind ervaart, is niet altijd evenredig met de ernst en uitbreidheid van de LS.

LS kan ook pijn bij het plassen geven of obstipatie. Plassen is pijnlijk omdat de urine over de huid van de schaamlippen loopt die geïrriteerd of ontstoken is. Obstipatie ontstaat doordat het kind de ontlasting ophoudt wegens pijnlijke scheurtjes (fissuren) in de huid rond de anus. Obstipatie bij een kind met LS kan worden verward met maag-darmproblemen of gedragsproblemen.

Sommige meisjes met LS zullen ook afscheiding in hun ondergoed hebben. De afscheiding kan bloederig zijn ten gevolge van bloedende plekjes aan de schaamlippen. Deze bloedende plekjes ontstaan door het krabben van de geïrriteerde en kwetsbare huid. Dit soort bloederige afscheiding is niet gevaarlijk.

Omdat andere aandoeningen dezelfde symptomen kunnen geven, is het belangrijk dat een deskundige hulpverlener het kind onderzoekt. Het kan ook zijn dat een meisje met LS helemaal geen klachten heeft en dat de aandoening pas aan het licht komt bij onderzoek wegens andere klachten of bij een routineonderzoek.

3. Onderzoek van het kind

Onderzoek van de schaamstreek van een meisje met verdenking op LS is noodzakelijk voor het stellen van de diagnose en om het effect van de behandeling te controleren. Dit onderzoek houdt zorgvuldige inspectie in van de huid van de schaamlippen en de ingang van de vagina. Het is NIET nodig om een inwendig onderzoek te doen, wat meestal wel bij onderzoek van de volwassen vrouw plaatsvindt.

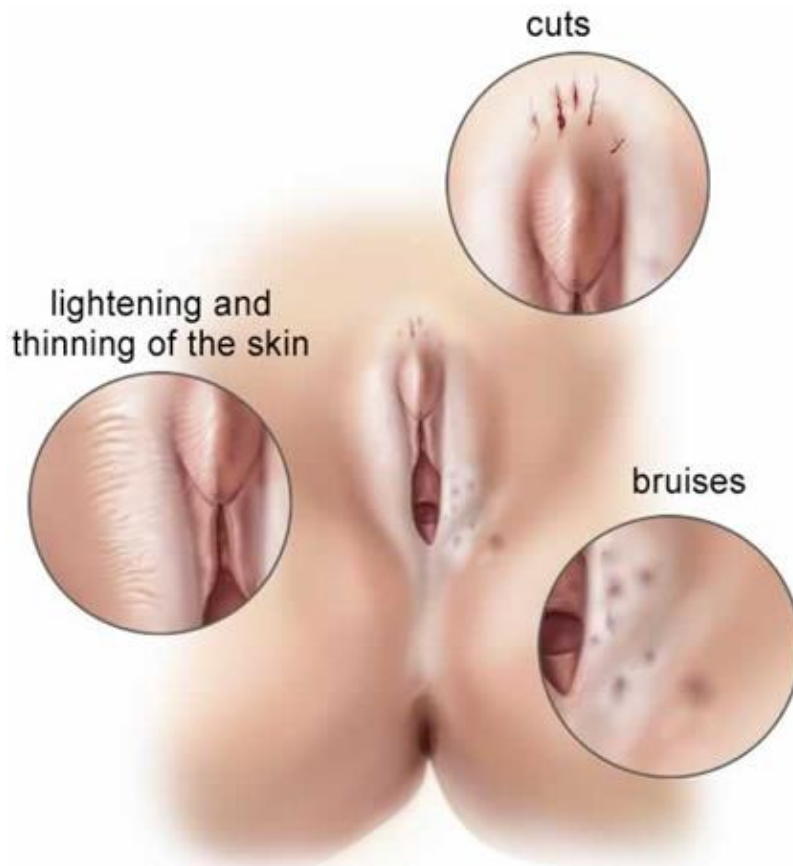
Ouders kunnen misschien bezorgd zijn dat een gynaecologisch onderzoek emotioneel of lichamelijk traumatisch kan zijn voor hun dochter. Maar dit onderzoek hoort eigenlijk bij een algemeen onderzoek van het kind en is iets heel anders dan een gynaecologisch onderzoek bij volwassenen. Het wordt uitgevoerd in een kindvriendelijke omgeving met zorg voor het comfort voor het kind. De ouder(s) of verzorgers mogen uiteraard altijd bij het onderzoek aanwezig zijn.

Het onderzoek wordt meestal uitgevoerd door het kind op haar rug te leggen met de benen in de zogeheten 'kikkerstand'. De arts zal voorzichtig de schaamlippen met de hand spreiden zodat het hele gebied zichtbaar is. Dit kan even gevoelig zijn vanwege irritatie van de huid door de LS. Een iets oudere meisje kan worden gevraagd om de benen in de beensteunen te leggen, omdat hiermee iets meer zicht wordt verkregen. Ook kan de arts het meisje vragen om in de knie-ellebooghouding te gaan liggen. Deze houding geeft meer zicht op het gebied rond de anus en de onderkant van de vulva. Vaak is het in deze houding niet eens nodig het kind aan te raken. Bij hele kleine kinderen kan het zijn dat u wordt gevraagd om uw dochter met haar rug naar u toe op uw schoot te nemen en de benen in 'kikkerstand' zijwaarts vast te houden.

U kunt de onderzoeker goed helpen door met het kind te praten en haar van tevoren zo rustig mogelijk uit leggen wat er gaat gebeuren en vertellen dat de dokter haar geen pijn wil doen. Breng een lievelingsknuffel mee die ze bij zich kan houden tijdens het onderzoek. Het onderzoek zal daardoor minder beangstigend zijn. Dit is belangrijk omdat het waarschijnlijk nodig zal zijn om vaker het ziekenhuis te bezoeken.

4. Wat kan de onderzoekende arts zien?

Lichen Sclerosus kan er bij verschillende mensen anders uitzien. De ziekte kan op sommige of op alle van de volgende plekken voorkomen: de binnenste schaamlippen (labia minora), de buitenste schaamlippen (labia majora), de kittelaar (clitoris), de ingang tot de vagina (introitus) en rondom de anus (perianaal). De arts kan een aantal veranderingen zien, o.a. het lichter en/of dunner worden van de huid, kleine scheurtjes, kleine blauwe plekken of bloedinkjes. LS ziet er meestal aan de linker- en rechterkant ongeveer hetzelfde uit, zodat er vaak een '8-figuur' van aangedane huid is waar te nemen rond de vagina-ingang en de anus. In ernstige gevallen kan er verlittekening in de vorm van een krimpeling van het weefsel optreden. Het is daarom belangrijk om de diagnose zo vroeg mogelijk te stellen, dus vóór verlittekening heeft plaatsgevonden, om snel met de behandeling te kunnen beginnen om (verdere) verlittekening te voorkomen. Verlittekening is helaas onomkeerbaar.



Illustratie: Lisa Clark

(Vertaling: cuts = kleine scheurtjes; lightening and thinning of the skin = lichter en/of dunner worden van de huid; bruises = kneuzingen/bloedinkjes).

5. Onderzoek om diagnose Lichen Sclerosus te stellen

Een ervaren arts kan meestal de diagnose stellen op basis van de klachten in combinatie met het lichamelijk onderzoek, zodat er meteen met de behandeling kan worden begonnen. Een zogeheten biopsie, waarbij een stukje huid wordt weggenomen, is meestal niet nodig vanwege de kenmerkende bevindingen. Maar als er twijfel is of het misschien toch een andere afwijking is, wordt een biopsie aangeraden. Dit kan meestal poliklinisch worden gedaan. Bij kinderen wordt thuis vooraf op de afgesproken plek of plekjes een verdovingszalf (Emla-crème) door de ouders aangebracht. De huid is dan alvast een beetje verdoofd. Daarna wordt een plaatselijke verdoving ingespoten en een klein stuk weefsel (stansbiopsie) van circa 4 mm verwijderd en naar het laboratorium voor pathologisch-anatomisch (PA-)onderzoek gestuurd. Het wondje wordt meestal gehecht met een zelf-oplossend draadje. Door de verdoving doet het weghalen van het weefsel en het hechten geen pijn. Soms worden er zogeheten kweken afgenomen om een infectie uit te sluiten door een vochtig wattenstaafje of -stokje langs de aangedane huid te halen. Hiervoor is geen verdoving nodig en het is niet pijnlijk voor het kind. Bloedtesten zijn meestal niet nodig en niet zinvol bij het onderzoek naar LS.

6. De oorzaak van Lichen Sclerosus

De oorzaak van LS is niet bekend. Wetenschappelijk onderzoek over LS richt zich op de mogelijke oorzaken:

- **Erfelijkheid.** Soms komt LS bij diverse verwanten in dezelfde familie voor, maar we weten nog niet hoe deze aandoening wordt geërfd. De meeste dochters of zussen van vrouwen met LS hebben geen LS. Maar als één van uw dochters LS heeft, is het zinvol om de andere dochters daarop ook te laten controleren.

- **Auto-immuniteit.** Sommige meisjes met LS hebben een auto-immuunziekte, zoals een schildklieraandoening, vitiligo (witte plekken van de huid), alopecia areata (plekken van kaalheid op het hoofd) of een reumatische aandoening. Voornamelijk wordt LS zelf niet als een auto-immuunziekte gezien.
- **Infectie.** Er is geen specifieke infectieziekte gevonden die LS zou veroorzaken.
- **Lokale factoren.** Lokale irritatie van de genitale huid door warmte, overmatig vocht, strak ondergoed of trauma (zoals door fietsen) kunnen de symptomen verergeren.

7. Zorgen over mogelijke seksueel misbruik

Als een jong meisje een pijnlijke en gevoelige vulva heeft met wonden en littekens, is het vanzelfsprekend dat de ouders en artsen zorgen kunnen hebben over mogelijk seksueel misbruik. Door het zorgvuldig uitvragen van de klachten en met een lichamelijk onderzoek door een ervaren arts kan er onderscheid worden gemaakt tussen LS en seksueel misbruik. Het is belangrijk dat hierover openlijk kan worden gesproken. Het kan voor u storend zijn als de arts hierover begint, ook al omdat u misschien al verschillende hulpverleners heeft bezocht vanwege dezelfde klachten van uw dochter en deze vragen al eens eerder aan u zijn gesteld. Het is ook belangrijk om te beseffen dat LS en seksueel misbruik tegelijkertijd kunnen voorkomen, het één sluit het ander niet uit.

8. Behandeling van Lichen Sclerosus

Medicatie

De meest effectieve behandeling van LS bij meisjes is lokale toediening van een corticosteroïdenzalf. De verbetering van de pijn, de jeuk en het aspect van de huid op deze therapie is indrukwekkend. Ook als het meisje weinig of geen last heeft, is het zinvol om de zalf te blijven gebruiken om verlittekening te voorkomen.

De zalf wordt meestal één maal per dag voor meerdere weken voorgeschreven (zelfs tot 12 weken indien nodig). Daarna, afhankelijk van hoe de verbetering verloopt, wordt de dosis geleidelijk verlaagd naar één of twee keer per week. Het streven is om naar een lage onderhoudsdosis af te bouwen, waarmee zowel de symptomen als de afwijkingen onder controle blijven. Tevens is het belangrijk om dagelijks de huid een of meerdere keren in te smeren met een neutrale vette zalf.

Tekenen dat de ziekte goed onder controle is:

- weinig of geen jeuk;
- weinig of geen vulva-irritatie;
- (meer) normaal uitziende vulva zonder fissuren of blauwe plekken.

Het dunner worden van de huid kan verbeteren met de behandeling, maar het kan zijn dat de witte verkleuring blijft. Bijwerkingen zijn heel zeldzaam. Uw dochter blijft onder controle en de arts zal hiernaar kijken bij de controlebezoeken.

Andere, niet-steroïdemiddelen worden getest zodat het kan zijn dat in de toekomst andere (lokale) behandelingen worden voorgeschreven. Het kan ook zijn dat de behandelend arts kortdurend een andere medicatie voorschrijft als er aan een infectie (zoals met bacteriën, virussen of schimmels) wordt gedacht. Een allergische reactie kan ook ontstaan en dit zal mogelijk een andere behandeling noodzakelijk maken.

Hygiëne en verzorging van de vulva

Naast het gebruik van medicatie is goede hygiëne van belang om de klachten van uw dochter te bestrijden en in de toekomst te voorkomen. Een aantal adviezen wordt nu gegeven om plaatselijke irritatie van de huid van de vulva te voorkomen of te minimaliseren:

- Draag los katoenen ondergoed overdag en geen slippes nachts.
- Vermijd nylon leggings of panty's of andere strakke kleding.

- Gebruik niet-geparfumeerde, niet-irriterende middelen om de huid schoon te maken.
- Gebruik geen bubbelbaden of geparfumeerde zeep.
- Gebruik shampoo en zeep alleen als het moet en pas aan het einde van het baden om langdurig contact te beperken.
- Blijf niet onnodig lang in nat badpak, gym- of balletkleding rondlopen.
- Gebruik geen wasverzachter of plastic lakens.

9. De prognose van Lichen Sclerosus. Wat is te verwachten in de toekomst

De prognose van een Lichen Sclerosus op kinderleeftijd is meestal heel goed, denkt men. De meeste meisjes zullen tijdens de behandeling veel verbetering ervaren. Desalniettemin kunnen de klachten en zichtbare afwijkingen wisselen gedurende de jaren. Er zullen zich perioden van verergering en opvlamming voordoen, waarvoor een tijdelijke intensivering van de lokale behandeling tot een dagelijkse toediening nodig zal zijn.

De belangrijkste complicatie van LS is verlittekening. Deze verlittekening is het gevolg van een chronische (langdurige) ontsteking van de vulvahuid die kan leiden tot het krimpen van de vulvahuid. Om dit te minimaliseren, is het belangrijk de behandeling vroeg te beginnen en een eventuele opvlamming tijdig te behandelen ter voorkoming van deze littekenvorming. In een enkel geval is chirurgie nodig om de vernauwing van de vulva door littekens ongedaan te maken. Het 'achter het behang' verdwijnen van de clitoris en het verdwijnen van de binnenste schaamlippen is niet terug te draaien.

LS zelf veroorzaakt geen huidkanker. Maar huid die is verlittekend door LS geeft bij volwassenen meer kans op het ontwikkelen van een bepaalde vorm van huidkanker, namelijk de plaveiselcelhuidkanker. Vooralsnog is het niet bekend of meisjes met LS ook een verhoogd risico hebben op het ontwikkelen van dit soort huidkanker. Daarom lijkt het zinvol meisjes met LS vooralsnog gedurende hun hele leven (af en toe) te laten controleren door een arts met ervaring op dit gebied.

10. Seksueel functioneren later in het leven

Ouders zullen zich misschien afvragen of LS het latere seksueel functioneren van hun dochter zal beïnvloeden. Omdat de behandeling zeer effectief is, kan worden verwacht dat meisjes met LS die tijdig worden behandeld, een normale seksuele functie hebben. Als een meisje een ernstige verlittekening heeft, zal deze haar seksuele gevoelens en beleving en de mogelijkheden voor seksuele gemeenschap zeer zeker negatief beïnvloeden.

11. Psychosociale vragen

Het hebben van een chronische, pijnlijke aandoening met jeuk aan de geslachtsdelen is zeker voor een jong meisje emotioneel belastend. Meisjes met LS kunnen daarom behoefte hebben aan emotionele steun en bemoediging om met de aandoening overweg te kunnen. De ouders en hulpverleners van dit meisje moeten hierop anticiperen en bereid zijn hierover te praten, aangepast aan de leeftijd en ontwikkelingsfase van het meisje.

12. Tenslotte

Het kan erg verwarrend zijn om voor het eerst te horen dat uw dochter een chronische huidaandoening van de vulva heeft. We hopen dat de informatie in deze folder u de kennis en aanmoediging geeft die noodzakelijk zijn, om samen met uw dochter en de betrokken deskundigen goed voor haar te kunnen zorgen. Zoals alle chronische aandoeningen kan LS zich wisselvallig presenteren met perioden waarin uw dochter helemaal geen last heeft, afgewisseld met perioden waarin zij pijn en klachten van de aandoening zal ondervinden. Ook haar therapietrouw zal, zeker in de puberteit, wisselend zijn. Uw steun is daarom essentieel voor haar om met deze wisselvalligheid om te kunnen gaan en zodoende het behandeltraject te kunnen optimaliseren.

*Vertaling uit het Engels van de folder 'Pediatric Vulvar Lichen Sclerosus' van de North American Society for Pediatric and Adolescent Gynecology.

Auteur: Uitgave van de Supportgroep en Stichting Lichen Sclerosus, Nederland in samenwerking met de Werkgroep Kinder- en Adolescenten Gynaecologie van de NVOG.

© 2014 NVOG

Het copyright en de verantwoordelijkheid voor deze folder berusten bij de Nederlandse Vereniging voor Obstetrie en Gynaecologie (NVOG) in Utrecht. Leden van de NVOG mogen deze folder, mits integraal, onverkort en met bronvermelding, zonder toestemming vermenigvuldigen.

Folders en brochures van de NVOG behandelen verschillende verloskundige en gynaecologische klachten, aandoeningen, onderzoeken en behandelingen. Zo krijgt u een beeld van wat u normaliter aan zorg en voorlichting kunt verwachten. Wij hopen dat u met deze informatie weloverwogen beslissingen kunt nemen. Soms geeft de gynaecoloog u andere informatie of adviezen, bijvoorbeeld omdat uw situatie anders is of omdat men in het ziekenhuis andere procedures volgt. Schriftelijke voorlichting is altijd een aanvulling op het gesprek met de gynaecoloog. Daarom is de NVOG niet juridisch aansprakelijk voor eventuele tekortkomingen van deze folder. Wel heeft de Commissie Communicatie van de NVOG zeer veel aandacht besteed aan de inhoud. Dit betekent dat er geen belangrijke fouten in deze folder staan, en dat de meerderheid van de Nederlandse gynaecologen het eens is met de inhoud.

Andere folders en brochures op het gebied van de verloskunde, gynaecologie en voortplantingsgeneeskunde kunt u vinden op de website van de NVOG: www.nvog.nl, rubriek voorlichting.