



Lichen sclerosus bij transgender vrouw

J.F.J. Rovers¹, J.W.M. Maas², M. Prins³

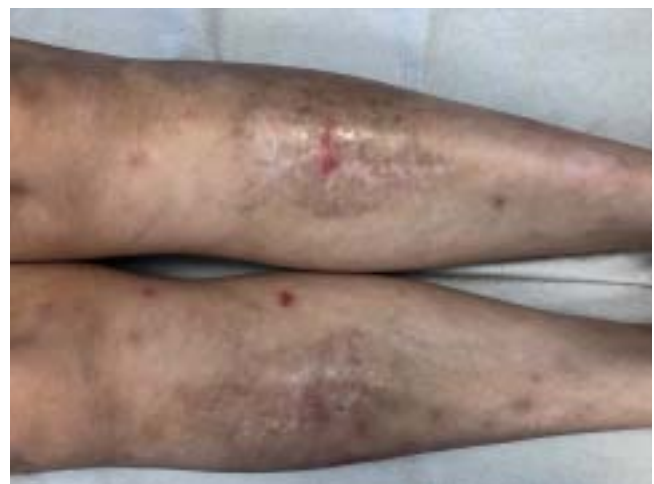
Op onze vulvopoli presenteerde zich een 68-jarige transgender vrouw (personen die zijn geboren als man, maar zich identificeren als vrouw) met sinds 2 jaar jeukklachten vulvair. Zij onderging in 1998 op 44-jarige leeftijd een neovaginoplastiek in het Amsterdam UMC.

Op 55-jarige leeftijd presenteerde zij zich reeds bij een collega in verband met een tweetal laesies op de onderbuik en in de pubisregio. Histopathologisch onderzoek van beide laesies liet toen het beeld van een lichen sclerosus zien. Toentertijd werd screening door de reumatoloog verricht, waarbij geen aanwijzingen werden gevonden voor systemisch sclerodermie. Vier jaar later toonde histopathologisch onderzoek van een vijftal laesies op scheenbenen en romp het beeld van een bulleuze morphea. De familieanamnese vermeldt sclerodermie bij een zoon.



Bij lichamelijk onderzoek zagen wij een neovagina waarbij de geslachtsaanpassende littekens vrijwel niet meer te zien waren. Over de gehele vulva werd een ivoorwitte scherp begrensde verkleuring met enkele ulceraties (na krabben) doorlopend tot perineum en perianaal gezien. Er was een nauwe introïtus vaginae met enkele ecchymosen. Er waren geen voor maligniteit suspecte laesies. In de pubisregio, beide areolae, de flanken en op de beide scheenbenen werden scherp begrensde gehypopigmenteerde maculae gezien, met op de scheenbenen enige sclerosering.

Op basis van het klinisch beeld werd de diagnose genitale en extragenitale lichen sclerosus gesteld. Initiële behandeling van het vulvaire en perianale gebied vond plaats middels clobetasol-17-proprionaat 0.05% zalf 1dd 1 maand dagelijks, daarna 5 dagen/week 1dd in combinatie met vaseline/parafine zalf. Patiënte had 2 maanden na deze behandeling geen jeuk meer en het klinisch beeld liet een duidelijke verbetering zien.



In de pubisregio, beide areolae, de flanken en op de beide scheenbenen werden scherp begrensde gehypopigmenteerde maculae gezien, met op de scheenbenen enige sclerosering.

¹ Anios Dermatologie, Máxima Medisch Centrum Veldhoven/Eindhoven

² Gynaecoloog, Máxima Medisch Centrum Veldhoven/Eindhoven

³ Dermatoloog, Máxima Medisch Centrum Veldhoven/Eindhoven

BESPREKING

Lichen sclerosus is een veelvoorkomende chronische inflammatoire huidaandoening die zich kenmerkt door voortschrijdende sclerosering van de huid met verlies van architectuur. Jeuk, branderigheid en pijnklachten staan op de voorgrond. Het komt voor bij zowel volwassenen als kinderen. De grootste groep wordt waarschijnlijk gevormd door postmenopauzale vrouwen, echter betrouwbare prevalentiecijfers voor beide seksen ontbreken. Lichen sclerosus komt voornamelijk voor in het anogenitale gebied, hoewel bij 20% van de patiënten ook extragenitale laesies optreden. [1]

Lichen sclerosus wordt veelal gezien als een chronische, gelokaliseerde, door lymfocyten gemedieerde dermatose, maar het precieze mechanisme is onbekend. Er zijn aanwijzingen dat erfelijke aanleg en auto-immuunfactoren betrokken zijn bij de pathogenese. [2,3] Daarnaast is het Koebner fenomeen (isomorf prikkelfenomeen) kenmerkend. Hierbij ontstaan nieuwe laesies na traumata/irritatie. Zo kan lichen sclerosus ontstaan in het litteken van een episiotomie na een bevalling, maar bijvoorbeeld ook bij chirurgische wonden, radiotherapie en zonverbranding. [2,4,5,6] Hoewel niet aangetoond, wordt lichen sclerosus bij mannen geassocieerd met occlusie van de urethra en micro-incontinentie. [2] De distributie van lichen sclerosus volgt dan de lokalisaties waar contact met urine is, zowel bij mannen als bij vrouwen. [7]

Behandeling van lichen sclerosus vindt doorgaans plaats met lokale corticosteroiden. Naast het verminderen van de klachten, zorgt dit ervoor dat de maligneïteitkans (4-6,7% bij vrouwen en 2,6-5,8% bij mannen) en de kans op phimosis bij mannen reduceert. [8,9]

Een neovagina is een chirurgisch gecreëerde vulvo-vaginale anatomie bij transgender vrouwen, die lijkt op de vulvo-vaginale anatomie van cisgender vrouwen. Dit wordt gevormd uit non-genitale huid transplantaties, penisweefsel, scrotaal weefsel en/of darmweefsel. [10] In 2017 is reeds een case report verschenen van een transgender vrouw waarbij lichen sclerosus van de neovagina werd gediagnosticeerd. [11] Hierin wordt verondersteld dat lichen sclerosus bij een neovagina kan

worden verklaard door de constructie van de neovagina met weefsel van zowel de penis als het scrotum. Echter is de betrokkenheid van het perianale gebied niet te verklaren, gezien het feit dat cisgender mannen gewoonlijk geen perianale betrokkenheid van hun lichen sclerosus hebben. [11]

Onze patiënte heeft wel perianale betrokkenheid. De vaginale betrokkenheid was niet te beoordelen vanwege de nauwe introitus vaginae. De verdeling van de aangedane huid bij deze neovagina is opvallend hetzelfde als bij cisgender vrouwen, zowel perivulvair als perianaal (volgens de 'figure of 8'). Het ontstaan van lichen sclerosus bij deze transgender vrouw is niet terug te voeren op het effect van het Koebner fenomeen in littekens na haar operatie, daar de littekens niet zichtbaar waren en er typische verdeling was zoals deze ook bij cisgender vrouwen wordt gezien. Daarnaast is deze vrouw continent voor urine, waardoor incontinentie niet als oorzaak voor het ontstaan van haar lichen sclerosus kan worden gezien.

Er is tegenstrijdige literatuur over de invloed van oestrogenen en androgenen op het ontstaan van lichen sclerosus. De hoge incidentie van lichen sclerosus bij postmenopauzale vrouwen suggereert een pathogene rol van het verminderd aanwezig zijn van oestrogenen. Het beschermende effect van oestrogenen kon in studies echter niet worden aangetoond. [12] Bij transgender vrouwen is er mogelijk wel een verhoogd risico op auto-immuunziekten vanwege de oestrogeensuppletie. [10] Onze patiënte had slechts korte tijd behandeling met hormonen. Welke hormonen zij kreeg en hoe lang precies, valt niet te achterhalen; maar anamnestic geeft ze aan al na enkele maanden te zijn gestopt vanwege te veel bijwerkingen. Gezien de tijd tussen het toedienen van deze hormonen en het ontstaan van haar vulvaire lichen sclerosus, is het niet waarschijnlijk dat dit een relatie heeft met de inductie van haar lichen sclerosus of morphea.

Het beloop van de dermatologische diagnoses bij onze patiënte is opvallend. Op 55-jarige leeftijd werd een histologisch bevestigde extragenitale lichen sclerosus vastgesteld. Er was geen langdurige follow-up. Op 59-jarige leeftijd werd



zij opnieuw gezien met eveneens histologisch bevestigde bulleuze morphea, welke na behandeling met corticosteroiden lokaal uitbluste. Recent werd, op 68-jarige leeftijd, de klinische diagnose genitale lichen sclerosus vastgesteld. In de status wordt niet teruggevonden of bij de eerste diagnose lichen sclerosus ook vulvair is gekeken. In de literatuur wordt het voorkomen van co-existente auto-immuun aandoeningen naast lichen sclerosus met regelmaat gemeld. Morphea wordt ook beschreven. Meest voorkomende auto-immuun ziektes zijn auto-immuun thyreoïditis (12-16%), alopecia areata, vitiligo, pernicioze anemie en diabetes mellitus type I. [13] De aanwezigheid van een co-existente auto-immuun dermatose, samen met de positieve familieanamnese die een

genetische component impliceert, lijken de grootste verklaring voor het ontstaan van lichen sclerosus bij deze transgender vrouw te zijn. Het blijft echter fascinerend dat dit ziektebeeld bij deze transgender vrouw hetzelfde klinisch beeld laat zien als bij cisgender vrouwen.

CONCLUSIE

Bij deze 68-jarige transgender vrouw werd de diagnose lichen sclerosus gesteld. Mogelijk spelen co-existente auto-immuun-dermatose en genetische predispositie een rol bij het ontstaan hiervan. Het Koebner fenomeen, evenals incontinentie en oestrogeensuppletie verklaren het ontstaan ervan onvolgende.

SAMENVATTING

Een 68-jarige transgender vrouw presenteert zich op onze vulvopoli met een klinisch beeld van lichen sclerosus. Op haar 55^{ste} werd zij gediagnostiseerd met extragenitale lichen sclerosus op haar onderbuik en pubisregio en op haar 59^{ste} met bulleuze morphea op haar scheenbenen en romp. Deze eerdere laesies zijn na behandeling niet meer actief. De vulvaire lichen sclerosus wordt behandeld met clobetasol-17-proprionaat 0.05% zalf. De vraag blijft hoe dit beeld valt te verklaren. Kort wordt aangestipt welke factoren een mogelijke rol kunnen spelen bij het ontstaan van lichen sclerosus bij deze specifieke patiënte.

TREFWOORDEN

neovagina – lichen sclerosus – transgender

SUMMARY

A 68 years old transgender female is seen on our outpatient department for lichen sclerosus. Aged 55 she was diagnosed with extragenital lichen sclerosus on her abdomen and pubic area. When she was 59 years old she developed lesions on her shin and back that were diagnosed by biopsy as being bullous morphea. After treatment, these former lesions are not active anymore. The vulvar lichen sclerosus is treated with clobetasol-7-proprionaat 0.05% ointment. A lot of questions remain, regarding the etiology and which factors might have played a role in the development of lichen sclerosus in this particular patient.

KEYWORDS

neovagina – lichen sclerosus – transgender

LITERATUUR

1. Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV). Richtlijn Anogenitale lichen sclerosus, 27 maart 2012.
2. Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. *Br J Dermatol*. 2018;178:839–853.
3. Farrell AM, Marren P, Dean D, et al. Lichen sclerosus: evidence that immunological changes occur at all levels of the skin. *Br J Dermatol* 1999; 140:1087–92.
4. Tegner E, Vrana I. Lichen sclerosus et atrophicus appearing in old scars of burns form welding sparks. *Acta Derm Venereol*. 2001; 81(3):211
5. Tournillac I, Dandurand M, Guillot. Bullous lichen sclerosus after radiotherapy. *Ann Dermatol Venereol* 1998; 125(2):121-3.
6. Pock L. Koebner phenomenon in lichen sclerosus et atrophicus. *Dermatologica*. 1990;181(1):76-7.
7. Edmonds EV, Hunt S, Hawkins D, et al. Clinical parameters in male genital lichen sclerosus: a case series of 329 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2012; 26:730–7.
8. Krapf JM, Mitchell L, Holton MA, Goldstein AT. Vulvar lichen sclerosus: current perspectives. *Int J Womens Health*. 2020;12:11-20 <https://doi.org/10.2147/IJWH.S191200>
9. Taneja Y, Ram P, Dhaked SK, Sen TK. Squamous cell carcinoma penis in a case of urethral stricture due to lichen sclerosus balanitis xerotica obliterans: a case report and review of literature. *Journal of clinical and diagnostic research* 2017;11(7): PD17–PD18. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2017/26330.10254>
10. Mundluru SN, Larson AR. Medical dermatologic conditions in transgender women. *Int J Womens Dermatol*. 2018 Dec;4(4):212-5.
11. McMurray SL, Overholser E, Patel T. A transgender woman with anogenital lichen sclerosus. *JAMA Dermatol*. 2017 12 1;153(12):1334-5.
12. Chi C C, Kirtschig G, Baldo M, Brackenburg F, Lewis F, Wojnarowska, F. Topical interventions for genital lichen sclerosus. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2011(12), CD008240. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008240.pub2>
13. Kreuter A, Wischniewski J, Terras S, Altmeyer P, Stücker M, Gambichler T. Coexistence of lichen sclerosus and morphea: a retrospective analysis of 472 patients with localized scleroderma from a German tertiary referral center. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(6):1157-1162. doi:10.1016/j.jaad.2012.04.003

CORRESPONDENTIEADRES

Jessica Rovers

E-mail: Jessica.rovers@mmc.nl/jessicarovers@live.nl