



Acute vulvaire ulcera

M. Masselink¹, L. Meijerink-van 't Oost²

Acuut ontstane vulvaire ulcera kunnen grote ongerustheid met zich meebrengen. Het geeft vaak een heftig klinisch beeld. Regelmatig worden genitale ulcera geassocieerd met seksueel overdraagbare aandoeningen of systeemziekten. Het is echter ook van belang om andere oorzaken te overwegen zoals een Lipschütz-ulcus, een zeldzame aandoening die optreedt ten gevolge van een hypersensitiviteitsreactie op een niet-genitale infectie. In deze casus wordt het ziektebeeld bij een gezonde jonge vrouw besproken. Wanneer een patiënt zich presenteert met acute vulvaire ulcera, is het van cruciaal belang een gestructureerde benadering te hanteren om de meest waarschijnlijke oorzaken te identificeren of uit te sluiten.

CASUS

Een gezonde 30-jarige vrouw presenteert zich met progressieve, hevige pijnklachten in het genitale gebied. Vijf dagen geleden ontwikkelden zich acute genitale ulceraties. De voorgeschiedenis van patiënte was blanco en zij gebruikte geen medicatie. De huisarts had valaciclovir 2dd 500mg gestart met als werkdiagnose herpes genitalis. Een week voorafgaand aan de ulceraties had patiënte klachten van een bovenste luchtweginfectie. Ze heeft al jaren een vaste partner met wie zij seksueel contact heeft, zonder wisselende contacten. De partner van patiënte heeft geen klachten. In de familie kwamen geen auto-immuunziekten voor.

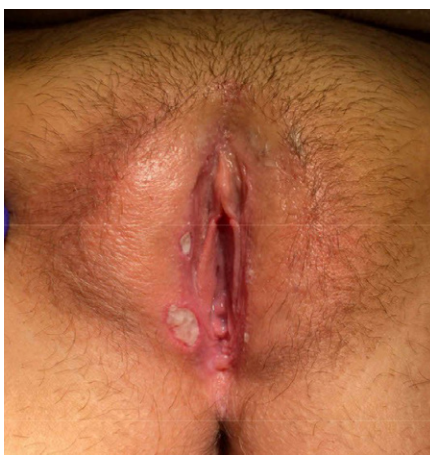
Bij het lichamelijk onderzoek zagen wij zwelling en erytheem van het rechter labium majus en minus met een vijftal scherp begrensde uitgeponste ulcera met gelig beslag (afbeelding 1). Het gebied was zeer pijnlijk bij palpatie. Extra-genitaal waren er geen slijmvliezen of huid aangetast.

In de differentiaaldiagnose stonden de volgende aandoenin-

gen: herpes simplex genitalis, Lipschütz-ulcus, lichen planus, pyoderma gangrenosum, ziekte van Behçet en de ziekte van Crohn. Uitgebreide aanvullende diagnostiek was negatief (oriënterend bloedonderzoek, lues serologie en herpes simplex virus PCR), met uitzondering van een verhoogd CRP en leukocytose. De verdenking op een systeemziekte was laag. Het klinisch beeld en de uitslagen van het aanvullend onderzoek passen bij de uitsluitingsdiagnose Lipschutz-ulcus. Ter ondersteuning van deze werkdiagnose werd patiënte aanvullend getest op EBV- en CMV serologie; beide testen bleken negatief. Deze ulcera ontstaan vaak reactief op een niet-genitale infectie, in dit geval waarschijnlijk de bovengenoemde luchtweginfectie die een week voor het ontstaan van de klachten was opgetreden. [1] De pathogenese van een Lipschütz-ulcus is onduidelijk, maar er wordt gedacht aan een hypersensitiviteitsreactie secundair aan een infectie, met ophoping van immuuncomplexen in de dermale bloedvaten, wat microtrombose veroorzaakt. [2]



Afbeelding 1. Genitaal oppervlakkige uitgeponste ulcera met geel beslag, zwelling en erytheem, tijdens eerste presentatie.



Afbeelding 2. Genitaal duidelijk minder erytheem en zwelling, zes dagen na eerste presentatie.



Afbeelding 3. Genitaal genezen ulcera, 20 dagen na eerste presentatie.

¹ Anios Dermatologie OLVG, Amsterdam en arts-onderzoeker NVDV

² Dermatoloog OLVG, Amsterdam

Als behandeling werd een prednisolonstootkuur gestart: 1dd 30mg gedurende vijf dagen, naast pijnstilling met paracetamol 4dd 1000mg en lidocaïne gel. De valaciclovir werd gestaakt. Enkele dagen na de start van de prednisolon waren er geen nieuwe ulcera ontstaan (afbeelding 2), was de koorts verdwenen en was de pijn duidelijk verminderd. Na drie weken waren de ulcera volledig genezen (afbeelding 3).

BESPREKING

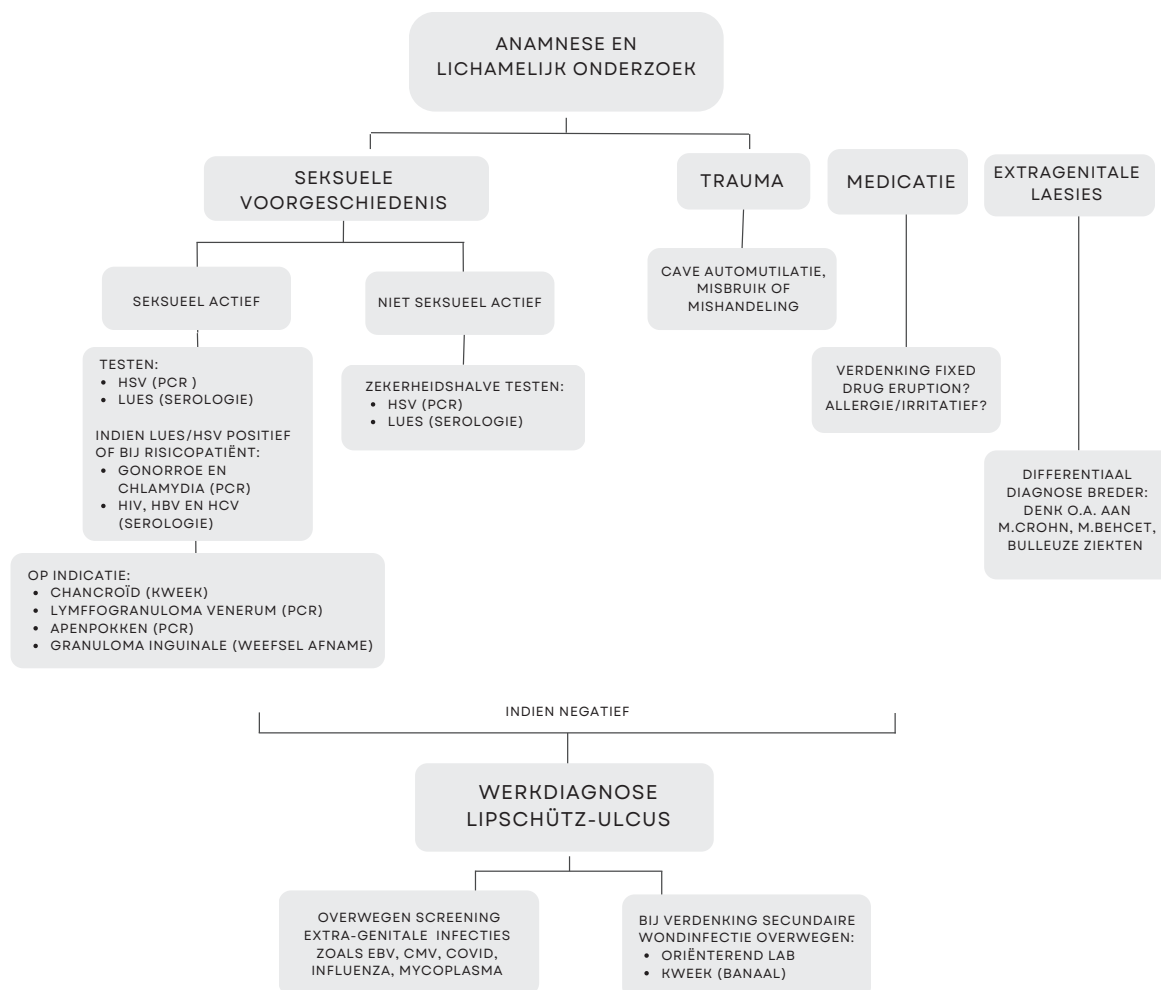
Diagnostiek acute vulvaire ulcera

Diagnostiek bij acute vulvaire ulcera is cruciaal om de verschillende mogelijke oorzaken van de aandoening te onderscheiden. Vraag in de anamnese altijd naar duur en het beloop van de ulcera, de aanwezigheid van pijn, systeemziekten, eerdere episodes van ulcera en andere symptomen zoals koorts, lymfadenopathie. In de anamnese dient de seksuele voorgeschiedenis uitgebreid te worden uitgevraagd. Vraag ook naar het gebruik van nieuwe medicatie die mogelijk een fixed drug eruption of lokale irritatie kan veroorzaken.

Bij lichamelijk onderzoek is het essentieel te controleren op extra-genitale laesies, aangezien deze kunnen wijzen op een systeemziekte. In zeldzame gevallen kan een systeemziekte alleen genitale laesies veroorzaken, waardoor het ontbreken

van extra-genitale laesies een systeemziekte niet volledig uitsluit. Daarnaast is het belangrijk om te vragen naar en te letten op mogelijke traumatische oorzaken (cave misbruik of mishandeling). Bij acuut ontstane ulceraties bij jonge, gezonde patiënten is de verdenking op een tumorale proces laag, maar alertheid blijft altijd geboden.

Als de patiënt seksueel actief is, is het aanbevolen om te testen op herpes simplex virus en lues. Het is raadzaam om bij een positieve test op lues en/of HSV een volledige soascreening te verrichten, de patiënt kan mogelijk met meerdere soa's tegelijk besmet zijn. Voor hoogrisicopatiënten, zoals sexwerkers, wordt een volledige soascreening sterk aangeraden. Test de patiënt in deze gevallen naast HSV en lues ook op: gonorroe, chlamydia, HIV, hepatitis B virus (HBV) en hepatitis C virus (HCV). Denk ook aan minder voorkomende soa's zoals chancroïd wanneer er aanwijzingen voor zijn, zoals afkomst van patiënt (of partner) uit een endemisch gebied. [1,3] Wanneer een patiënt aangeeft niet seksueel actief te zijn (of te zijn geweest), is het toch verstandig om in overleg met de patiënt te testen op HSV en lues, aangezien deze soa's genitale ulcera kunnen veroorzaken en dus niet gemist mogen worden. De patiënt kan om verschillende redenen mogelijk informatie over seksueel contact achterhouden tijdens de anamnese. [3]



Figuur 1. Schematisch overzicht diagnostiek acute vulvaire ulcera. HSV: herpes simplex virus, HBV: hepatitis B virus, HCV: hepatitis C virus

Zoals in onze casus beschreven, kan het voorkomen dat bij acuut ontstane vulvaire ulcera na uitgebreide anamnese en klinisch onderzoek geen duidelijke oorzaak (systeemziekten, trauma, medicatie of seksueel overdraagbare aandoeningen) gevonden wordt. In dat geval is de meest waarschijnlijke diagnose Lipschütz-ulcus, wat een uitsluitingsdiagnose is. Omdat deze ulcera vaak reactief zijn op een niet-genitale infectie, kan overwogen worden te screenen op niet-genitale infecties zoals Epstein-Barr virus, cytomegalovirus, covid, influenza en mycoplasma. Hoewel dit geen vereiste is voor de diagnose Lipschütz-ulcus, kan het de diagnose wel ondersteunen. Specifiek kan Lipschütz-ulcus symmetrische laesies vertonen, ook wel 'kissing ulcera' genoemd, maar dat is niet altijd het geval. [7] In figuur 1 is de diagnostiek bij vulvaire ulcera schematisch weergegeven. [3,4]

BEHANDELING VAN LIPSCHÜTZ-ULCUS

Lipschütz-ulcus is een zelflimiterende aandoening die op elke leeftijd kan voorkomen, met een piek bij adolescente vrouwen. Er wordt gesuggereerd dat mannen ook een Lipschütz-ulcus kunnen krijgen in de vorm van juveniele gangrenuze vasculitis van het scrotum. [5] De prevalentie van de diagnose Lipschütz-ulcus is tot op heden nog onbekend. In de meeste gevallen genezen de laesies vanzelf binnen 3 weken. [1] De behandeling richt zich op symptoombestrijding met pijnbestrijding en lokale wondzorg. Wondzorg is cruciaal in het voorkomen van bijkomende infecties en adhesies met verlittekening te vermijden. [4] Bij de dagelijkse verzorging dienen de labia gespreid en met water gespoeld te worden. Antiseptica en zitbaden kunnen zo nodig aanvullend gebruikt worden bij de verzorging. Gezien de hevige pijn die vulvaire ulceraties kunnen veroorzaken, is adequate pijnstilling essentieel. De eerste stap is het gebruik van orale paracetamol en, indien nodig, aanvullend een NSAID. Lokaal kan lidocaïne gel verlichting van de pijn bieden. Bij hevige pijn en/of een uitgebreid klinisch beeld kunnen lokale corticosteroiden (klasse IV) of systemische corticosteroiden overwogen worden. Er is echter beperkt wetenschappelijk bewijs over de effectiviteit van corticosteroiden bij Lipschütz-ulcus. Er wordt in de literatuur gesuggereerd dat bij een secundaire infectie, systemische corticosteroiden het herstel juist kunnen vertragen. [1,3] In de besproken casus was er geen vermoeden van een secundaire infectie en is er in overleg met patiënte vanwege hevige pijnklachten gekozen voor een stootkuur prednisolon 30mg 1dd gedurende 5 dagen. Adequate pijnstilling is tevens noodzakelijk om mictie goed op gang te houden, aangezien mictie erg pijnlijk kan zijn bij genitale ulceraties. Bij persisterende problemen met mictie kan er blaasretentie optreden. In enkele gevallen wordt er bij

een Lipschütz-ulcus een urinekatheter geplaatst, wat zorgt voor een klinische opname. [4] Poliklinische behandeling en follow-up zijn, zoals in de besproken casus, vaak goed mogelijk. Het is aanbevolen om binnen de eerste weken van de ziekteperiode, in overleg met de patiënt, controles in te plannen, zodat het ziekteverloop en eventuele complicaties goed gemonitord kunnen worden. Het heftige klinische beeld van de aandoening kan zorgen voor veel ongerustheid bij patiënt en naasten. Het is vanzelfsprekend belangrijk om verwachten met de patiënt te bespreken en om gerust te stellen wat betreft het zelflimiterende beloop.

De recidiefkans van een Lipschütz-ulcus wordt in de literatuur geschat ongeveer 30-50%. De recidieven doen zich meestal voor binnen enkele jaren na de eerste episode en lijken dan vaak weer gerelateerd aan een nieuwe infectie. [3,6]

LITERATUUR

1. Vismara SA, Lava SAG, Kottanattu L, Simonetti GD, et al.. Lipschütz's acute vulvar ulcer: a systematic review. *Eur J Pediatr*. 2020 Oct;179(10):1559-1567. doi: 10.1007/s00431-020-03647-y. Epub 2020 Apr 15. PMID: 32296983.
2. Moise A, Nervo P, Doyen J, Kridelka F, Maquet J, Vandenbossche G. Ulcer of Lipschütz, a rare and unknown cause of genital ulceration. *Facts Views Vis Obgyn*. 2018 Mar;10(1):55-57. PMID: 30510669; PMCID: PMC6260674.
3. Boogaerts M, Joos H, Wuyts K. Acute genitale ulcera en Lipschütz-ulcus: differentiaaldiagnose en behandeling. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2023; 79: 824-833 (doi: 10.47671/TVG.79.23.030).
4. Hsu T, Sink JR, Alaniz VI, Zheng L, Mancini AJ. Acute genital ulceration after severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 vaccination and infection. *J Pediatr*. 2022 Jul;246:271-273. doi: 10.1016/j.jpeds.2022.04.005. Epub 2022 Apr 9. PMID: 35413297; PMCID: PMC8994214.
5. Chen W, Plewig G. Lipschütz genital ulcer revisited: is juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum the male counterpart? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019 Sep;33(9):1660-1666. doi: 10.1111/jdv.15598. Epub 2019 Apr 8. PMID: 30903712.
6. Lehman JS, Bruce AJ, Wetter DA, Ferguson SB, Rogers RS 3rd. Reactive nonsexually related acute genital ulcers: review of cases evaluated at Mayo Clinic. *J Am Acad Dermatol*. 2010 Jul;63(1):44-51. doi: 10.1016/j.jaad.2009.08.038. Epub 2010 May 11. PMID: 20462661.
7. Lijten FAJ, Weppner-Parren LJMT. Acute vulvaire ulcus (Lipschütz ulcus). *Ned Tijdschr Dermat Venereol*. 2023(33):635-36.

CORRESPONDENTIEADRES

Marit Masselink

E-mail: m.masselink@nvdv.nl