

— LICHEN SCLEROSUS —



affect genital skin



smooth discolored skin patches



blotchy, wrinkled skin patches



itching



soreness or burning feeling



easy bruising



pain while peeing



painful intercourse



weak pee stream



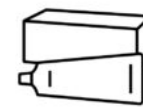
urine stream spraying



phimosis



bleeding, blistering or open sores



Perianal Lichen Sclerosus (LS)

Lichen Sclerosus (LS) er en kronisk inflammatorisk hudsygdom, der primært rammer de anogenitale områder. Sygdommen forårsager en progressiv ændring i bindevævet i huden, hvilket fører til betændelse, ardannelse og tab af elasticitet. Selvom LS er mest kendt for at ramme de ydre kønsorganer (vulva/penis), er det vigtigt at anerkende, at den også kan involvere huden omkring endetarmsåbningen (perianal Lichen Sclerosus).

LS er en godartet, men kronisk tilstand. Uden korrekt og vedvarende behandling er der risiko for varige anatomiske forandringer og i sjældne tilfælde udvikling af celleforandringer.

Hvad forårsager Lichen Sclerosus?

Den præcise udløsende årsag til Lichen Sclerosus er stadig genstand for forskning, men den stærkeste teori peger på en autoimmun oprindelse kombineret med andre prædisponerende faktorer.

- **Autoimmun dysfunktion (Hovedårsag):** Kroppens immunsystem producerer antistoffer, der fejlagtigt angriber de sarte hudceller (fibroblaster og keratinocytter) i de ramte områder. Dette fører til en **kronisk inflammatorisk kaskade**, som resulterer i den karakteristiske fortykkelse, ardannelse og atrofi (svind) af huden.
- **Hormonel forbindelse:** Sygdommen ses hyppigere i perioder med lavt østrogenniveau (før puberteten og efter menopausen hos kvinder), hvilket indikerer en **mulig hormonal sensitivitet** i vævet, selvom dette ikke er den eneste årsag.
- **Genetisk disposition:** Kliniske observationer antyder, at der kan være en arvelig komponent, da sygdommen undertiden ses hos flere medlemmer af samme familie eller i forbindelse med andre autoimmune lidelser.
- **Vigtigt: Ikke smitsom: LS er ikke en infektion** og kan under ingen omstændigheder overføres seksuelt eller ved almindelig kontakt.

Symptomer på Perianal Lichen Sclerosus

Symptombilledet udvikler sig gradvist. I det perianale område har symptomerne ofte stor indflydelse på patientens livskvalitet.

Symptom	Beskrivelse og Konsekvens
Kløe (Pruritus)	Det mest generende symptom. Kløen er ofte intens, brændende og forværres typisk om natten , hvilket kan forstyrre søvn og daglig funktion. Konstant kradsen kan forværre inflammationen og give yderligere rifter.
Smerter og Ubehag	Smerter kan forekomme ved afføring (defækation) eller i hvile. Dette skyldes ofte stramhed i huden, analfissurer (smertefulde revner) , eller sekundær infektion.
Karakteristiske Hudforandringer	Huden får et hvidligt, blegt, pergament-lignende udseende og føles tynd og rynket (atrofisk). I aktive faser kan der ses

Symptom	Beskrivelse og Konsekvens
	rødme og <u>hævelse</u> (erytem).
Ardannelse og Stramhed	Den kroniske betændelse fører til dannelse af hårdt, fibrøst arvæv. I det perianale område kan dette medføre tab af elasticitet og en indsnævring (striktur) af endetarmsåbningen , hvilket kan give afføringsproblemer.
Fissurer og Sår	Den atrofiske og stramme hud er meget skrøbelig. Selv let strækning eller tørring kan forårsage smertefulde revner og sår , som er vanskelige at hele.

Diagnostik og udredning (Proceduren)

En præcis diagnose er afgørende for at påbegynde den rette behandling og udelukke andre hudsygdomme.

- **Klinisk Undersøgelse:** Diagnosen stilles i første omgang af en læge eller kirurg med erfaring i anogenitale hudsygdomme. Undersøgelsen fokuserer på at identificere de typiske hvide, atrofiske forandringer og ardannelse omkring anus.
- **Vævsprøve (Biopsi) – Standard:** For at sikre diagnosen og **udelukke præmaligne (celleforandringer) eller maligne forandringer**, er en biopsi ofte nødvendig.
 - **Procedure:** Et lille stykke væv fjernes under lokalbedøvelse og sendes til mikroskopisk analyse. Dette er en hurtig og minimalt invasiv procedure.
 - **Formål:** Biopsien bekræfter de histopatologiske tegn på LS og giver tryghed mod, at det ikke er en anden, mere alvorlig tilstand.

Behandling af Perianal Lichen Sclerosus (Strategien)

Behandlingsmålet er at **slukke inflammationen, genskabe hudens smidighed** og minimere risikoen for langvarige komplikationer. Behandlingen er livslang og kræver patientens engagement.

1. Lokal Steroidbehandling (Grundbehandlingen)

- **Præparat: Stærke steroidpræparater** (oftest *Clobetasolpropionat* i salve eller cremeform) er den mest effektive og primære behandling.
- **Virkningsmekanisme:** Steroiderne dæmper den autoimmune reaktion i huden markant og reducerer derved inflammation, kløe og ardannelse.
- **Behandlingsplan (Eksempel):**
 - **Indledende Intensiv Fase:** Typisk 1-2 gange dagligt i en periode på **4-12 uger**, indtil symptomerne er under fuld kontrol.
 - **Vedligeholdelsesfase:** Når huden er i ro, nedtrappes dosis til 1-2 gange ugentligt. Denne vedligeholdelse er kritisk for at forhindre tilbagefald og ardannelse.

2. Supplerende og Understøttende Behandling

- **Blødgørende Midler (Barrierecremer):** Anvendelse af fedtholdige cremer eller **ren vaseline** er essentiel. Disse midler holder huden smidig, fugtet og fungerer som en barriere, der mindsker irritation fra afføring og friktion.
- **Calcineurinhæmmere:** Cremer som *Tacrolimus* eller *Pimecrolimus* kan anvendes som alternativ til steroider, især ved vedligeholdelse, eller hvis steroider ikke tåles/har tilstrækkelig effekt.
- **Hygiejne og Pleje:**
 - **Undgå irriteranter:** Brug **kun lunkent vand og mild badeolie** i området. Parfumerede sæber, vådservietter eller skrappe rengøringsmidler skal undgås.
 - **Skånsom tørring:** Undgå at gnide huden tør. Dup forsigtigt eller brug en hårtørrer på lav varme.

3. Kirurgisk Intervention (Ved Komplikationer)

Kirurgi er en sjælden undtagelse og anvendes kun, hvis sygdommen har forårsaget alvorlige komplikationer, der ikke kan løses medicinsk.

- **Behandling af Strikture:** Hvis ardannelse har ført til en markant indsnævring af endetarmsåbningen (**anal stenose**), kan en kirurgisk udvidelse (anoplastik/sfinkterotomi) være nødvendig for at genoprette normal afføringsfunktion.

- **Fjernelse af Celleforandringer:** Hvis gentagne biopsier viser vedvarende svære celleforandringer (præmaligne læsioner), er kirurgisk fjernelse af det berørte væv nødvendig for at forhindre udvikling af skvamøscellekarcinom.

Langtidsperspektiv og Egenomsorg

- **Livslang Kontrol:** LS er en kronisk lidelse, og den kræver **livslang opmærksomhed og vedligeholdelsesbehandling**. Målet er at holde sygdommen i ro og derved opnå fuld symptomfrihed.
- **Regelmæssig Onkologisk Kontrol:** Den øgede, omend lille, risiko for udvikling af **skvamøscellekarcinom (hudkræft)** i kronisk LS-ramt væv betyder, at **regelmæssige kontroller (typisk årligt) hos din kirurg eller hudlæge er obligatoriske** – selv når du er symptomfri.
- **Vedholdenhed betaler sig:** Følg lægens anvisninger nøje. Det kan tage måneder at se fuld effekt af steroidbehandlingen, men vedholdenhed er nøglen til at forebygge varig skade.

Referenceliste: Perianal Lichen Sclerosus

1. Patofysiologi og Epidemiologi

1. Generel Forståelse af Lichen Sclerosus (Autoimmun og Kronisk Natur):

- **Kilde:** Kirtschig, G. (2016). Lichen Sclerosus-Looking Back and Moving Forward. *Acta Dermato-Venereologica*, 96(2), 149–156.
- **Link:** <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26658925/>
- **Understøtter:** Beskrivelsen af LS som en kronisk, inflammatorisk hudsygdom, den autoimmune hypotese, samt at den fører til tab af elasticitet og ardannelse (atrofi/fibrose).

2. Lichen Sclerosus' Sammenhæng med andre Autoimmune Sygdomme og Hormoner:

- **Kilde:** Kreuter, A. (2018). Lichen sclerosus. *The Lancet*, 391(10118), 350–358.
- **Link:** <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28993188/>
- **Understøtter:** Teorien om en autoimmun oprindelse, mulig genetisk disposition, og den observerede hormonelle sammenhæng (f.eks. menopausen).

2. Diagnostik og Symptomer

3. Klinisk Billede, Biopsiens Rolle og Præsentation i Det Perianale Område:

- **Kilde:** Meffert, J. J., & Crotty, K. (2020). Extragenital and anogenital lichen sclerosis: An update. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 83(2), 335–343.
- **Link:** <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31336087/>
- **Understøtter:** Symptomerne (intens kløe, smerter, fissurer) og de karakteristiske hudforandringer (hvidt, pergament-lignende udseende, ardannelse). Kilden bekræfter også vigtigheden af en **biopsi** for at bekræfte diagnosen og udelukke malignitet.

3. Behandling og Komplikationer

4. Lokal Steroidbehandling som Førstevalg (Clobetasolpropionat):

- **Kilde:** Kirtschig, G., Becker, K., Günthert, A., Jasaitiene, D., Neumann, C., Röcken, M., Rueff, F., & Stockfleth, E. (2015). S1-Guideline: Lichen sclerosis. *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 13(10), 1076–1092.
- **Link:** <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26458564/>
- **Understøtter:** Behandlingsstrategien, der fastslår **stærke lokale steroider (f.eks. Clobetasolpropionat)** som primær og mest effektive behandling i både intensiv og vedligeholdelsesfase.

5. Risiko for Kræftudvikling (Squamous Cell Carcinoma – SCC) og Kontrol:

- **Kilde:** Yesudian, P. D., & Sugunendran, H. (2019). Anogenital lichen sclerosis and its malignant potential. *Current Dermatology Reports*, 8(3), 195–203.
- **Link:** <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32047879/>
- **Understøtter:** Påstanden om den øgede risiko for udvikling af **skvamøscellekarcinom** (Squamous Cell Carcinoma) i kronisk LS-væv, hvilket nødvendiggør regelmæssig onkologisk kontrol.

6. Kirurgisk Indgreb ved Komplikationer (Striktur/Anal Stenose):

- **Kilde:** Al-Daraji, W., & Singh, N. (2015). Perianal lichen sclerosis: a brief overview and update. *Pathology*, 47(7), 676–680.
- **Link:** <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26620953/>

- **Understøtter:** Nødvendigheden af kirurgisk intervention i de sjældne tilfælde, hvor ardannelse har ført til en funktionelt begrænsende striktur (indsnævring), der kræver udvidelse.