



Lichen sclerosus bei Mädchen

Ruth Draths


luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN
ruth.draths@luks.ch

Frauenpraxis Buchenhof
Praxis für Mädchen und Frauen
6210 Sursee
www.frauenpraxis-buchenhof.ch





Lichen sclerosus bei Mädchen

- **Was bedeutet Lichen sclerosus bei Mädchen.**
- **Was ist anders - was ist gleich bei Kindern?**
- **Wie stellen wir die Diagnose?**
- **Was wissen wir über den Verlauf?**
- **Empfehlungen zur Therapie**





Lichen sclerosus bei Mädchen

Was bedeutet Lichen sclerosus bei Mädchen?

- Chronische Hautkrankheit
- Verläuft in Schüben
- An einem empfindlichen Ort
- Meist langer Weg bis zur Diagnose
- Vorgängig häufig Fehlbehandlung





Lichen sclerosus bei Mädchen

- Ein häufiges kindergynäkologisches Problem, 2-häufigster Grund (18%) für Arztbesuch bei Vulva-Problemen.
- Korrekte Diagnose wird meist erst nach ein – bis zwei Jahren gestellt
- Häufig Angst vor richtigen Therapie
- Leider noch grosse Unkenntnis
- Viele offene Fragen

www.gynea.ch

www.kindergynaekologie.de





Aus der Literatur

Ätiologie unbekannt, Autoimmune Ursache

Zusammenhänge mit:

Schilddrüsenkrankheiten, Blutarmut, Diabetes,
Alopezia areata und Vitiligo

Genetische Prädisposition vermutet

Familiäre Häufung (relativ selten)

Häufigkeit ca. 1/900 Kinder; 5-15% der Lichen-
patienten





Was bedeutet Lichen sclerosus bei Mädchen?

Typische Symptome:

Juckreiz, Brennen, Rötung, Infektionen

Speziell bei Kindern:

- Obstipation, Schmerzen beim Stuhlgang, Blutung
- Bauchschmerzen
- Schmerzen beim Wasserlösen, Einnässen
- Vaginaler Ausfluss
- Blutung durch Kratzstellen
- Bläschenbildung





Zum Beispiel: Selin

- 7 jährig. Seit 3 Jahren Probleme im Vulva-Bereich: Juckreiz, Schmerzen, Verstopfung „Drama auf dem WC“.
- Immer wieder zur Kinderärztin, verschiedenen Behandlungsversuche.
- Vor einem Jahr nennt die Kinderärztin den Begriff „Lichen sclerosus“ und „Chronische Hautkrankheit“. Keine Therapie gemacht.
- Wiederholte Behandlung wegen Verstopfung, dennoch immer Weinen bei Stuhlgang, immer wieder Blutungen.





Zum Beispiel: Selin

- Über lange Suche und Internet erfährt Mutter von Kindergynäkologie
- Kommt ängstlich zur Untersuchung
- Negative Erfahrungen
- Mit einem Kind zum Frauenarzt gehen?





Wie untersuche ich ein Kind?

**Niemals wehtun
Niemals zwingen**

- **Angst abbauen, Vertrauen aufbauen, langfristige Begleitung**
- **Langfristig liebevollen Umgang mit Genitale lernen.**
- **Pflege zeigen und lernen, akzeptieren von höherem Pflegebedarf**
- **Keine Biopsie bei Kindern!** (Ausnahme: Ausschluss maligner Veränderung, Melanom)





Wie untersuche ich ein Kind?

Ganzes Kind untersuchen,
nicht nur das Geniale anschauen!

Gesicht, im Mund (Schleimhaut), Lymphknoten,
Brustentwicklung (Pubertätsstadium)

Haut

- Hauttyp kennenlernen, Schleimhaut beurteilen
- Baut Angst ab, Kind lernt Untersucher kennen
- Respekt zeigen (Intimbereich)





Wie untersuche ich ein Kind?

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch





Wie untersuche ich ein Kind?

Äusserliche Untersuchung

- Gute Sicht
- Kolposkopische Vergrösserung
- Auf gynäkologischem Untersuchungsstuhl

Vorne bei Präputium beginnen

Systematisch untersuchen, bis zum Anus und Rima ani

Handspiegel: Erklären, was man tut und was man sieht.





Wie untersuche ich ein Kind?

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch





Wie untersuche ich ein Kind?

luzerner kantonsspital

NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch





Zum Beispiel: Selin

luzerner kantonsspital

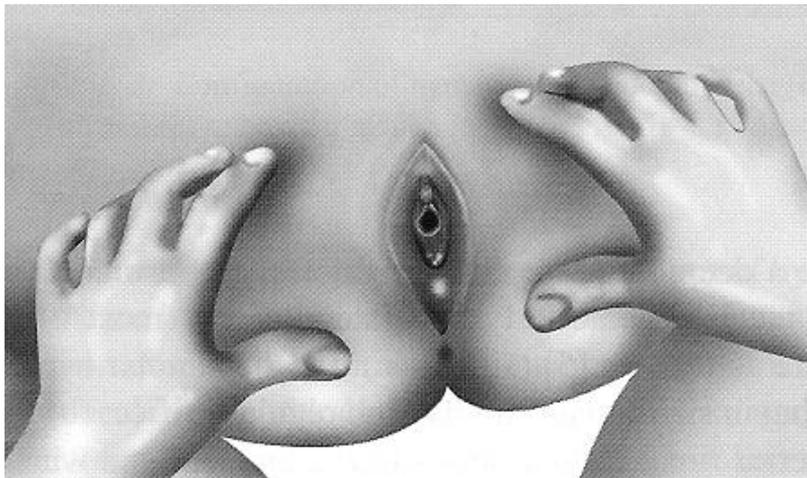
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch

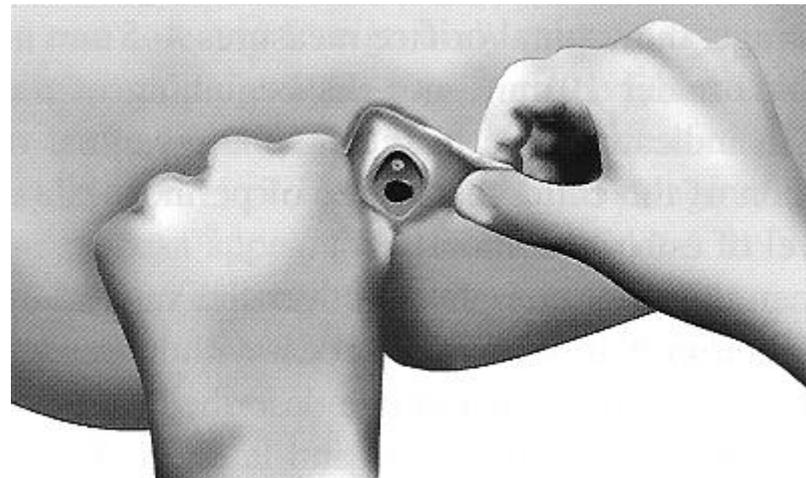




Klassische Untersuchungsmethoden



Separationsmethode

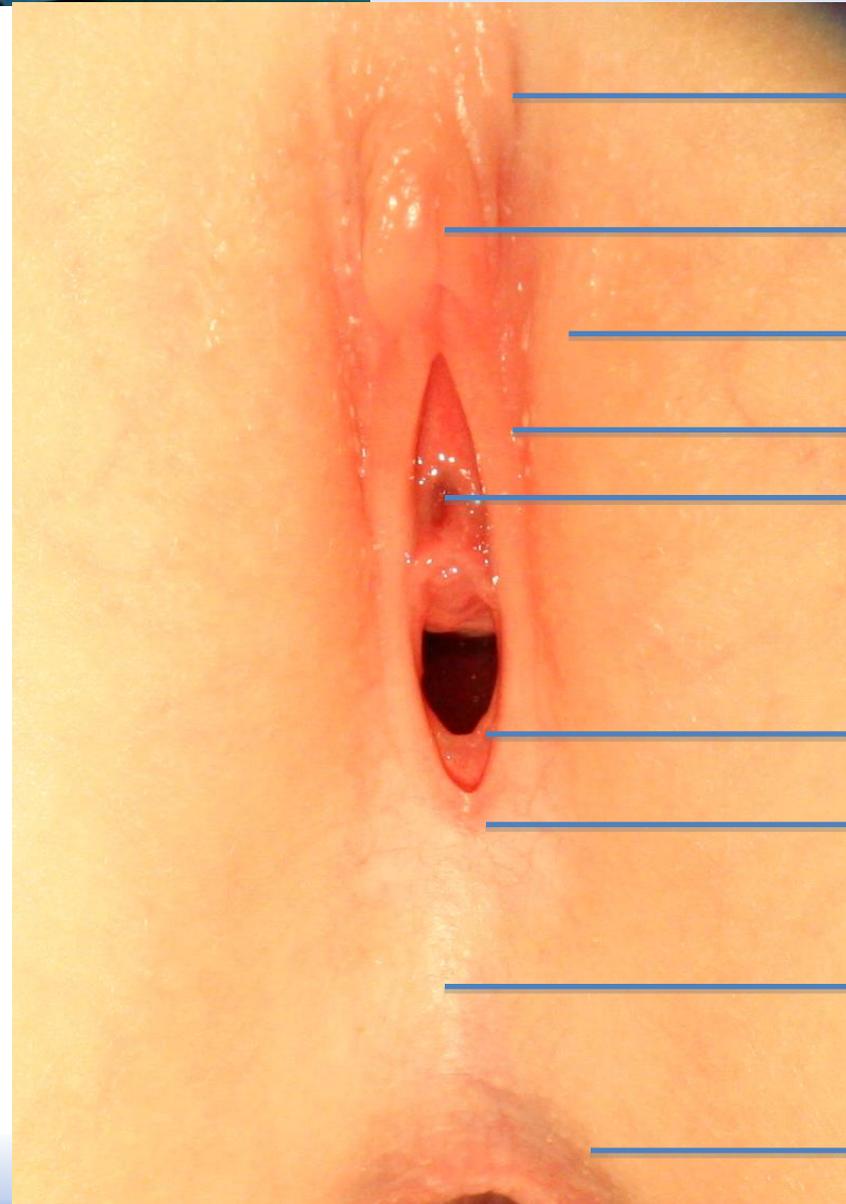


Traktionsmethode





Was sehe ich?



Vorhaut

Klitoris

Äussere Schamlippen

Innere Schamlippen

Harnröhrenöffnung

Hymen

Hintere Gabel

Damm

Perianal





Selin

Befund:

**Porzellan-weiße Haut der Vulva, Introitus-Bereich,
Erosionen, Fissuren, Damm und insbesondere Perianal.**



Kolposkop hilft für genaue Untersuchung der Haut





Diagnose bei Kindern

Nicht immer einfach!

- Beginn oft im Bereich Präputium: Vorhaut über der Klitoris gerötet, geschwollen.
- Kleine Fissuren oberhalb des Präputiums

Frühe Befunde sind oft diskret:

- Fältelung der Haut,
- Bildung von Querfalten
- kleine Risse (längs), Erosionen
- Verengung Präputium,
- weissliche Verfärbung oft erst später
- Häufig Damm betroffen und Perianal





Verlauf

- Ausdehnung auf innere Schamlippen und interlabial, Raum zwischen inneren und äusseren Schamlippen.
- Introitus: Scheideneingang. Schmäler Streifen hinteren Bereich der inneren Schamlippen. Ausbildung der „Figur 8“
- **Befund:**
- Faltenbildung entlang inneren Labien, gelegentlich Erosionen, Sklerosierung und zunehmendes Verkleben der Labien bis zum Verschwinden.





Präputium

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch





Selin

Therapie:

- Aufklärung über Lichen sclerosus
- Konsequente Behandlung
- 1. Hochpotente Cortison-Salbe, intensives Schema
- 2. Hautpflege anogenital
- 3. Hygieneempfehlungen
- 4. Stuhlregulation
- Verlaufskontrolle





Therapie bei Kindern

Therapie:

**1. Hochpotente Cortison-Salbe mit Clobetasol propionate 0,05%
bei Unverträglichkeit/ Brennen Alternativen:**

Fluticason (Cutivate) oder Betamethason (Betnovate)

- **Potente topische Steroide sind sicher und effektiv in der Kindheit**
- **Ein frühes aggressives Behandlung gibt die beste therapeutischen Erfolg**
- **Halbjährliche bis jährliche Kontrollen sind wichtig**





Cortisontherapie bei Kindern

Hochpotente Cortison-Salbe: Erstlinien-Therapie

- **Erfolg gut dokumentiert. Bei Kindern nicht-randomisierte Studien**
- **Therapiedauer von 1 bis 6 Monate, z.T. Wechsel auf niedrig-potentere Steroide nach Anfangstherapie**
- **Tägliche Anwendung auf max. drei Monate beschränken. Zu Beginn 2x pro Tag, dann 1x pro Tag, dann langsame Reduktion.**
- **Salbe ist besser als Creme für empfindliche Kinderhaut.**
- **Dünn auftragen, wenig reicht! Exakt auf die Stellen des Lichen sclerosus.**





Cortisontherapie bei Kindern

Patrizi: Pediatr Dermatol. 2010: Rascher Erfolg der Therapie

Jensen: Dan Med J. 2012 (35 Kinder von 17 Mt bis 18 J.) 30 behandelt mit hochpotentem Cortison, 5 mit Calcineurin-Inhibitoren. Guter Erfolg, gute Verträglichkeit

Smith YR Obstet Gynecol 2001

15 Mädchen mit LS, bis 6 Jahre kontrolliert. Behandlung mit Clobetasol 4-7 Wochen, Erfolg bei 14 Mädchen. NW: eine Superinfektion mit Pilz, eine Hautrötung.

Nach einem Jahr: 2 ohne Rückfall, 5 mit einem oder zwei Rückfällen, 3 mit drei oder mehr Schüben und ein Mädchen ohne Ansprechen auf Therapie.

Keine schweren Nebenwirkungen aber keine Heilung





Cortisontherapie bei Kindern

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch

Casey Clin Exp Dermatol 2015

72 Kinder mit LS, davon 62 Behandlung mit hochpotenten Cortison (Clobetasol) , 10 mit schwachen bis mittelstarkem Cortison.

Vergleich nach 4-8 Jahren:

Mittelstarkes Cortison: Erfolg bei **32%** (retrospekt. Studie 32 Mädchen),

Hochpotentes Cortison: Erfolg bei **73%**. Besserung der klinischen Zeichen in **90%** nach 3 Monaten. In 29% komplettes Ausheilen der Symptome nach 4 Jahren oder bei Pubertät

Keine schwerwiegenden Nebenwirkungen





Cortisontherapie bei Kindern

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch

Was kann erwartet werden? Krankheit kennenlernen!

- **Besserung der Symptome**
- **Aber Heilung meist nicht möglich**
- **Besserung des Hautbildes, oft bleibt die Depigmentierung und Brüchigkeit der Haut bestehen**

Von 36 Mädchen nur 8 mit normalem Hautbild (22%)





Calcineurin-Inhibitoren bei Kindern

2. Calcineurin-Inhibitoren: Zweit-Linientherapie

Äusserliche Anwendung

Tacrolimus 0,1% zweimal täglich, allenfalls 0,03%

Pimecrolimus 1%, einmal täglich

Anwendung empfohlen bei

- Nebenwirkungen von Cortison
- Längerdauernder Anwendung, häufige Schübe
- Mangelndem Ansprechen (Non-responder)
- Angst vor Cortison





Calcineurin-Inhibitoren bei Kindern

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch

Kim J. Dermatol. 2012

Topische Anwendung von Tacrolimus (Protopic) mit gutem Ansprechen 2x pro Tag bei anogenitalem Lichen sclerosus, nicht extragenital (16 Pat.)

Matsumoto J Dermatol 2007:

Erfolgreiche Anwendung von niedrig dosiertem Tacrolimus bei 5-jährigem Mädchen

Boms S: BMC Dermatol 2004:

4 Mädchen mit Pimecrolimus

Goldstein J Pediatr Adolesc Gynecol 2004

Ein Mädchen erfolgreich mit 1%Pimecrolimus





Calcineurin-Inhibitoren bei Kindern

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch

Angst vor Entwicklung von Malignomen:

Theoretisch auf Grund der Erfahrungen bei Transplantierten
Patienten mit systemischer (innerlicher) Anwendung

Nicht übertragbar auf die äusserliche Anwendung

Nicht übertragbar auf Kinder

Hohe Erfolgsrate mit Entzündungshemmung, günstiger Effekt





Hygieneempfehlungen

1. **Baumwollunterwäsche (100%)**
2. **Waschmittel ohne Parfum oder Farbzusatz**
3. **Ungefärbtes Toilettenpapier ohne Parfum**
4. **Vermeiden von Schaumbad**
5. **Vermeiden von Seife an der Vulva**
6. **Körper trocken und sauber halten**
7. **Nach dem Schwimmen rasch nasse Kleider wechseln**
8. **Reinigung von Scheide zum After, immer wieder üben**
9. **Händehygiene (Hände waschen)**
10. **Korrektur Sitz auf Toilette, Beine gespreizt**
11. **Regelmässig fetten, Haut pflegen**





Selin

Verlaufskontrolle nach 6 Wochen

- Sehr gutes, rasches Ansprechen auf Therapie
- Bleibend: Sklerosierung. Depigmentation 8-er Figur. Weitgehendes Abheilen der Erosionen und Fissuren. Keine Schmerzen mehr beim Stuhlgang!
- Seither halbjährliche Kontrollen, intermittierende Steroidtherapie bei Rezidiv (ca 2-3 mal pro Jahr, wenige Tage)
- Keine Anhaltspunkte für anatomische Veränderungen





Hürden

- Wasserlösen, Stuhlgang (Verstopfung beheben)
- Nächte: Schlaf finden, auswärts übernachten
- Juckreiz und Umgebung (Schule), soziale Akzeptanz.
- Superinfektionen, Ausfluss
- Verschlechternde Faktoren:
 - Velofahren
 - Reiten
 - Schwimmen (Chlorwasser, Meerwasser)





Besondere Probleme

Ausfluss

Ausfluss bei Mädchen vor der Pubertät soll abgeklärt werden

Verschiedene Ursachen:

- Lichen sclerosus
- Hauterkrankungen
- Superinfektion/Infektionen in der Scheide
- Anderes (Fremdkörper, Hygiene, Urinrückfluss etc.)





Ausfluss

1. Befragung
2. Untersuchung
3. Unteres Scheidendrittel einsehen (Zug)
4. Sorgfältige Entnahme von Flüssigkeit ohne Berührung des Hymens!
5. Therapie: meist mit Sitzbad, desinfizierend. Bei bestimmten Bakterien: Antibiotisch
6. Lichen behandeln (Cortison nach Abheilen der Superinfektion)





Entnahme

Dünnere, weicher
Babykatheter

Keine Wattestäbchen!





Das Hymen



Östrogeneinfluss: Pubertätsstand
Schleimhaut atroph (rot, empfindlich) pH: 7, kein
Ausfluss





Blutungen

luzerner kantonsspital

NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch

Verdächtigungen sexuelle Gewalt





Anisha

- Anisha 10 jährig, kommt wegen Juckreiz, Brennen und Ausfluss
- Befund: Typisches Bild Lichen sclerosus mit Depigmentation und Sklerosierung v.a. Vorhaut und kleine Schamlippen.
- Procedere. Information über Lichen sclerosus, auch an Vater (Mutter konnte Mädchen nicht begleiten). Therapie nach Schema. Kontrolle in 6 Wochen.





Anisha

luzerner kantonsspital
NEUE FRAUENKLINIK LUZERN

ruth.draths@luks.ch





Anisha

- 6 Wochen später: Anisha erscheint nicht zum Termin. Weiterer Termin wird abgesagt.
- Erstmalige Kontrolle nach 6 Monaten, erneut in Begleitung von Vater. Mutter hat keine Zeit. Befund: weiter vorangeschrittener Lichen sclerosus.
- Erneutes Besprechen des Vorgehens. Anisha will Therapie anwenden, hat alles verstanden. Vater sagt zu, zur Kontrolle zu kommen.
- Erneutes Nicht-erscheinen, Verzögerung von einem Jahr.





Anisha

- Anisha hat keine Beschwerden, hat viel zu tun, ist Sportlerin. Mutter arbeitet, Vater hat Zeit.
- Trotz mehrmals schriftlich und telefonischem Aufgebot, Brief an Kinderärztin kommt Mutter **erstmal nach 3 Jahren** mit..
- Befund: Zunehmende Atrophisierung, Verschwinden der Labia minora bds.
- Erst nach Erkennen der Tragweite der Erkrankung der Tochter zeigt sie Berührung und sagt zu, zu helfen. Leider zu weiteren Terminen nicht mehr erschienen.
- Keine Besserung der anatomischen Destruktion mit Pubertät, aber „leider“ symptomfrei.







Verlauf in Pubertät

1. Smith SD: (Pediatr Dermatol 2009)

Prospektive Studie mit 18 Mädchen mit kindlichem Lichen

12 Langzeitverläufe nach der Pubertät

3 vollständig beschwerdefrei in Pubertät,

9 (75%) immer wieder aktiver Lichen,

6 mit deutlicher Störung der Anatomie.

Leider keine sichere Ausheilung in Pubertät





Verlauf in Pubertät

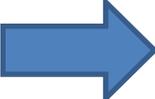
2. Powell: j Reprod Med 2002

22 Mädchen mit kindlichem Lichen, davon 16 Besserung in Pubertät, aber 11 immer wieder Juckreiz und Therapie notwendig. Bei 16 Patienten (75%) Lichen noch sichtbar, bei 5 Patienten geheilt

Befragung erwachsener Patientinnen mit LS:

Von 251 postmenopausalen Frauen konnten sich 5 an Symptome in Kindheit erinnern

Von 12 jungen prämenopausalen Frauen konnten sich 4 an Symptome erinnern. Eine 32 jährige mit kindlichem Lichen, in Pubertät ausgeheilt, jetzt mit Vulva-karzinom

 **Langzeit-Kontrolle wichtig**





Hürden in Präpubertät und Pubertät

- Physiologischer Ausfluss
- Umgang mit Blutung, Hygiene, Tampon
- Sexualität, Verhütung,
- ev. anatomische Veränderungen: kosmetische Frage
- Identifikation mit verändertem Genitale
- Auswirkungen auf Partnersuche, sexuelles Erleben Befriedigung.
- Langfristig: Risiko Vulva-veränderungen, Vulva-Karzinom. Nicht in Kindheit, nicht in Jugend





Verlauf in der Pubertät

Zusammenhang mit Hormonen:

Für Lichen nicht geklärt.

Ein Teil bessert mit Pubertät, kein nachgewiesener günstiger Einfluss von Menarche (1 Blutung), Pille, Schwangerschaft oder Hormonersatztherapie (Wechseljahre)

Aber: Östrogen hat günstigen Einfluss auf Hautdicke, Empfindlichkeit, Fettpolster, Schutzfunktion





Empfehlungen

- Alle Kinder mit Lichen sclerosus sollten regelmässig und anhaltend behandelt werden, auch ohne Symptome. Mindestens halbjährliche bis jährliche Kontrollen.
- Erste Wahl ist eine hochpotente Cortison-Salbe, Zweitlinien-Präparat das Protopic
- Langfristige Kontrollen auch in und nach Pubertät sind zu empfehlen
- Hygiene, Pflege, Freude am Leben





Vielen Dank

