



Nachhaltiger Juckreiz  
ist das häufigste Symptom  
des Lichen sclerosus.

© Barabasa / Getty Images / iStock

Im Niemandsland zwischen Dermatologie und Gynäkologie

## Lichen sclerosus – unterdiagnostiziert und untertherapiert

Hans-Georg Schnürch

Patientinnen mit Hauterkrankungen im Genitalbereich leiden häufig unter dem „Niemandslandphänomen“: Sie befinden sich an der Grenze zwischen Gynäkologie und Dermatologie in der Situation, dass der Gynäkologe sich mit dieser Hauterkrankung nicht immer gut auskennt und zunächst seine häufigeren Diagnosen abarbeitet und der Dermatologe sich bei den genitaltypischen Differenzialdiagnosen auch nicht immer sicher ist. Dazu kommt der Schamfaktor, der nicht unbeträchtliche Diagnoseverzögerungen von Seiten der Betroffenen mit sich bringen kann. Dieser Artikel soll dazu beitragen, dass Dermatologen die Erkrankung früh erkennen und konsequent behandeln.

### Lichen sclerosus – was ist das?

Der Lichen sclerosus (LS) ist eine chronisch entzündliche, nicht infektiöse, benigne Hauterkrankung, die bevorzugt in der Anogenitalregion auftritt und überwiegend Frauen betrifft. Sie ist die häufigste entzündliche, nicht infektiöse, nicht allergische Hauterkrankung der Vulva. Die Erkrankung wird typischerweise jahrelang fehlgedeutet und verursacht unbehandelt progressive Vernarbungen, Hautschrumpfungen und Verklebungen. Sie geht mit einem erhöhten Risiko für Karzinome einher.

### Woher kommt der Name?

Der Name soll die Beschaffenheit beschreiben, die im fortgeschrittenen Zustand häufig durch weißliche, derbe Plaques gekennzeichnet ist (λειχήν/leichen = Flechte an Bäumen oder Körpern; σκληρός/sklēros = trocken, hart, fest, spröde). Nachdem die Erkrankung seit ihren ersten Beschreibungen im 19. Jahrhundert mit dem Namen „Leukoplakie“ versehen wurde, kamen im Laufe der folgenden Jahrzehnte viele weitere Bezeichnungen dazu: Ichthyosis, Kraurosis, Lichen planus sclereux, „leukoplakic vulvitis“, „Bowen’s disease“, „chronic

epithelial dystrophy“, „vulvar dystrophy“, Lichen sclerosus et atrophicus. Die aktuelle Nomenklatur der International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD) und die World Health Organization (WHO) empfehlen, für diese Erkrankung nur noch den Namen „Lichen sclerosus“ zu verwenden [1].

### Was ist zur Ursache bekannt?

Die eigentliche Ursache ist nicht bekannt. Indizien deuten darauf hin, dass nicht präzise beschriebene Antigene zu einer überschießenden Immunantwort führen. Damit besteht der Verdacht auf eine Autoimmunerkrankung. Es wurden sowohl endogene Antigene wie Smegma und Urinbestandteile als Auslöser verdächtigt als auch exogene Antigene wie Borrelieninfekte und Streptokokken A, gegen die Antikörper gebildet werden, die wiederum als Autoantikörper ähnliche Proteinsequenzen in Keratinozyten angreifen [2]. Ein Nachweis für diese direkten, infektiösen Zusammenhänge konnte aber bisher nicht geführt werden [3]: Spezifische Autoantikörper werden bei LS-Patientinnen nicht nachgewiesen. Das Auftreten von Autoantikörpern gegen Matrixproteine scheint eher ein Sekundärphänomen nach massiver Gewebszerstörung zu sein [4]. Etwa 10 % der Patienten mit LS haben Blutsverwandte mit der gleichen Erkrankung, was für eine genetische Prädisposition spricht [5].

### Wie häufig und bei wem kommt die Erkrankung vor?

Die wahre Prävalenz ist nicht bekannt, weil manche Patienten bei Erkrankungen des Intimbereichs den Weg zum Arzt scheuen. Schätzungen zufolge liegen die Zahlen aber zwischen 0,1 % bei präpubertären Mädchen und 3 % bei über 80-jährigen Frauen [6, 7, 8, 9, 10, 11, 12]. In einer gynäkologischen Praxis wurde bei 1,7 % der Patientinnen ein LS diagnostiziert [11], in einer anderen großen, spezialisiert gynäkologischen Praxis bei 8 % [13]. Vergleiche der Prävalenzen zwischen der internationalen Literatur und den Daten der deutschen Krankenversicherer lassen vermuten, dass die Erkrankung aktuell in Deutschland deutlich zu selten diagnostiziert wird. Betroffen sind überwiegend weibliche Personen (Verhältnis Frauen zu Männern je nach Kollektivzusammensetzung 10:1 bis 3:1) und diese wiederum überwiegend im postmenopausalen Lebensabschnitt [14]. Grundsätzlich kann der LS aber in jedem Lebensalter auftreten, also auch bei Kindern.

### Welches sind die Risikofaktoren?

Im Folgenden werden mögliche Risikofaktoren für eine Erkrankung mit LS aufgelistet:

- Vorangehende Infektionen, beispielsweise mit Borrelien oder Streptokokken A, scheinen als Teil der Ursache keine Rolle zu spielen.
- Hormonelle Umgebungsbedingungen liegen nahe, weil die Erkrankung gehäuft in der Vorpubertät und in der Postmenopause, also in den östrogenärmeren Phasen, auftritt.
  - In Studien war bei Patientinnen mit LS das freie Testosteron und das Androstendion erniedrigt [15, 16].
  - Die orale Kontrazeption mit antiandrogener Teilwirkung scheint einen fördernden Effekt zu haben und mit einem

frühen Auftreten in einer Untergruppe von Frauen einherzugehen [17]. Die orale Kontrazeption mit Progesteron alleine korreliert seltener mit LS-Erkrankung (Odds Ratio [OR] 0,19), ebenso wie eine Östrogen-substitutionsbehandlung (OR 0,21) [5]. Trotz dieser Korrelationen gibt es keine Berichte zu Therapieerfolgen mit östrogenen oder androgenen Substanzen bei LS-Patientinnen.

- Lokale, chronische Traumata, die die Erkrankung bedingen, werden durch mehrere Berichte belegt [5, 18, 19, 20, 21, 22]. Erwähnt werden hier sowohl Scheueffekte durch zu enge Kleidung als auch chirurgische Eingriffe und sexueller Missbrauch in der Kindheit, Harninkontinenz, Strahlentherapie und Vernarbung. Dagegen wurde keine Korrelation mit der Anzahl vaginaler Geburten oder der Nahtversorgung nach Partus gefunden [5].
- Medikamenteneinnahme (Carbamazepin, Imatinib) wird in einigen Publikationen als Auslöser genannt [23, 24, 25], andererseits gelten Beta-Blocker, ACE-Hemmer, die Hormonersatztherapie und Gestagenkontrazeptiva als risikomindernd [25, 5].

### Assoziierte Erkrankungen

Bei Patienten mit LS treten auch andere Erkrankungen, Erkrankungen, insbesondere Autoimmunerkrankungen, gehäuft auf. Dazu gehören bei Frauen Schilddrüsenerkrankungen, entzündliche Darmerkrankungen, Alopecia areata, Rheumatoide Arthritis, perniziöse Anämie, Morphea und Psoriasis, bei Jungen atopische Dermatitis sowie bei Männern im Erwachsenenalter Diabetes mellitus [6, 7, 26, 27, 28, 29]. Diese Ergebnisse wurden allerdings in einer Fall-Kontrollstudie nicht bestätigt [5, 30]. Dagegen wurde ein Zusammenhang mit erhöhtem Body Mass Index (BMI) und – bei Männern – mit Rauchen gefunden [30].

### An welchen Körperstellen tritt der LS auf?

Weit überwiegend ist bei beiden Geschlechtern die Anogenitalregion betroffen. Typischerweise sind die Vaginalhaut und die Mundschleimhaut frei – ein Differenzialmerkmal zum Lichen planus. In 6–11 % werden extragenitale Manifestationen berichtet, etwa an den Axillen und Beugeseiten der Handgelenke, am Stamm oder am Nacken [3]. Die häufigste Manifestation beim Mann ist auch als Balanitis xerotica obliterans bekannt. Diese kann in ausgeprägten Fällen auch den Meatus und die Urethra befallen und so zu Stenosen führen.

### Wie ist die Symptomatik?

Das häufigste Symptom ist nachhaltiger Juckreiz, gelegentlich bis zu brennenden Empfindungen gesteigert. Hautverletzungen durch Kratzeffekte sowie spontan entstehende Fissuren bei narbig verhärteter und unelastischer Haut führen zusätzlich zu nicht unerheblichen Wundschmerzen. Bei vorhandenen Sekundärphänomenen wie Vernarbung und Schrumpfung tritt eine Dyspareunie bis hin zur Apareunie sowie Schmerz bei Miktion und Defäkation auf. Insbesondere bei anal betroffenen Kindern kann als weitere Folge eine Obstipation beobachtet werden.

**Tab. 1: Klinisches Erscheinungsbild bei Lichen sclerosus (Anteile sind variabel und nicht immer vorhanden)**

Frühstadium	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Erythem</li> <li>— braunrote Verfärbung wie bei Ekzem</li> <li>— weißliche Areale, auch glänzend</li> <li>— Erytheme mit petechialen Blutungen</li> <li>— unscharfe Begrenzung</li> </ul>
Spätstadium	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Verlust des Feinreliefs, Glättung</li> <li>— Schrumpfung der Fläche</li> <li>— stumpfe Oberfläche</li> <li>— Depigmentierung</li> <li>— Ovaläres Feld je um Introitus vaginae und Anus befallen („8er-förmig“)</li> <li>— Synechien der großen mit den kleinen Labien</li> <li>— Verklebung/Fusion der kleinen Labien</li> <li>— Stenosierung des Introitus, auch Anus, Urethra</li> <li>— Verschwinden der Klitoris („buried clitoris“)</li> <li>— Pergamentartige Beschaffenheit („Zigarettenpapier“)</li> <li>— Sekundärveränderungen: Fissuren, Ekchymosen, Ulzera</li> </ul>

Treten nicht heilende Ulzera, unregelmäßige Oberflächen mit erhabenen Anteilen oder solide Knötchen auf, so ist eine maligne Neoplasie möglich und eine Abklärung durch Biopsie indiziert.

**Welches Erscheinungsbild bietet die Vulva bei LS?**

Das Erscheinungsbild ändert sich im Laufe der chronischen Erkrankung (Tab. 1).

Im Frühstadium kann eine ekzemartige, braunrote Beschaffenheit im Vordergrund stehen. Auch Erytheme mit petechialen Blutungen oder Ekchymosen und weißliche, teilweise glänzende Hautareale sowie asymmetrische, kleine Labien können zu sehen sein.

Im Spätstadium dominieren stumpfe Oberflächen, eine Schrumpfung und ein Verlust des Feinreliefs der Epidermis bis hin zu einer pergamentartigen Hautbeschaffenheit. Auftreten können Depigmentierungen um den Introitus vaginae und den Anus herum, sodass eine aufgehellte Zone in Form einer Acht auftritt („8er-Zeichen“). Es können auch Fusionen der Labien auftreten, so dass die kleinen Labien mit den großen verstreichen. Auch Synechien zwischen den Labien beider Seiten kommen in fortgeschrittenen Fällen vor, gelegentlich bis zum subtotalen Verschluss des Introitus vaginae. Letztlich kann dann nur noch Urin austreten (Abb. 6a). Als typische Folge der Verklebungen kann auch ein vollständiges Verschwinden der Klitoris („buried clitoris“) unter verklebten Vorhäuten und kleinen Labien beobachtet werden. Solche Verklebungen und Stenosierungen können auch am Anus auftreten und die Defäkationen zu sehr schmerzhaften Vorgängen werden lassen. Ein klassisches Erscheinungsbild der Spätform sind pergamentartige Beschaffenheit der Haut (wie Zigarettenpapier) sowie Sekundärläsionen wie Fissuren, Ekchymosen und Ulzera.

Klinische Fallbeispiele mit Beschreibungen bieten Abb. 1, Abb. 2, Abb. 3, Abb. 4, Abb. 5 und Abb. 6a/b.

**Wie wird die Diagnose gestellt?**

Mit diesem Krankheitsbild vertraute Ärztinnen und Ärzte können bei klassischem klinischem Bild die Diagnose sicher



**Abb. 1:** Sehr beschränkte Ausbreitung eines Lichen sclerosus am Präputium clitoridis; heftiger Juckreiz



**Abb. 2:** W-förmige Ausbreitung eines Lichen sclerosus auf die Anogenitalregion mit Depigmentierung, Hyperkeratose, kleinen Fissuren und Ekchymosen



**Abb. 3:** Scharf begrenzt verlaufende 8er-Figur eines ausgeprägten Lichen sclerosus mit Hyperkeratose, Depigmentierung, Glättung des Feinreliefs, Fissuren, Ulcera, Verklebungen und verborgener Klitoris



**Abb. 4:** Etwas unscharf begrenzter, angedeutet 8er-förmiger Lichen sclerosus mit intensiver Fusion der kleinen mit den großen Labien und betont ventraler Synechie der kleinen Labien, „buried clitoris“, Introitusstenose

© Hans-Georg Schürich (4)

durch Anamnese und Inspektion stellen. Eine histologische Sicherung ist aber immer dann erforderlich, wenn das klinische Bild unklar ist, wenn Hinweise auf eine mögliche Neoplasie vorliegen und wenn die betreuenden Ärztinnen und Ärzte weniger Erfahrung mit dem Krankheitsbild haben.

Hautbiopsien können in lokaler Anästhesie mit runden Hautstanzen ausgeführt werden (**Abb. 7**). Davon gibt es Einmalinstrumente mit 3–6 mm Durchmesser. Die Wunden können offen heilen oder die Wundränder werden mit einem Faden adaptiert. Für den Pathologen bietet der orthograd gestanzte Hautzylinder den Vorteil, dass er die Hautoberfläche eindeutig identifizieren kann, so dass eine präzise orientierte Einbettung in Paraffin gelingt. Das ermöglicht, die histologischen Schnitte exakt senkrecht zur Oberfläche auszuführen. Damit ist die Schichtung der Haut perfekt erkennbar und Infiltrationstiefen von frühen Karzinomen können gegebenenfalls exakt gemessen werden. Auch Fehldeutungen bei schrägen Anschnitten der Basalmembran oder durch Artefakte bei Gewebequetschungen (Biopsiezangen) können so vermieden werden.

Bei Kindern sollte die Indikation zu einer Biopsie sehr zurückhaltend gestellt werden, weil dieser Vorgang mit nachfolgenden Beschwerden Kinder stark traumatisieren kann. In diesen Fällen sollten zunächst Kollegen mit großer spezifischer Erfahrung hinzugezogen werden.

Für weitere Informationen zu den Indikationen einer Biopsie siehe **Tab. 2**.

### Was sieht der Pathologe in der Biopsie?

Die mikroskopischen Bilder des LS können in Abhängigkeit vom Stadium der Erkrankung, von Kratzartefakten und der

**Tab. 2: Indikationen für eine Stanzbiopsie**

- unklare klinische Diagnose
- fehlende Effektivität der hochpotenten Kortikoidsalbe
- neue Läsionen wie Ulzera oder Knoten
- Verdacht auf Neoplasie (z. B. intraepitheliale Neoplasie)

Behandlung erheblich variieren. Die Epidermis ist abgeflacht (Verlust der Reteleisten), dennoch kann eine Hyperkeratose bestehen. Die Basalzellschicht ist häufig ungeordnet. In den Keratinozyten fehlen Melanosomen und Melanozyten sind vermindert oder fehlen. Unter der Epidermis findet sich eine unterschiedlich dicke Zone ödematösen Kollagens, wobei die elastischen Fasern vermindert sind oder fehlen. Darunter liegt ein Band lymphocytärer Infiltration. Der Pigmentmangel und das Ödem des Kollagens führen zu der äußeren, weißlichen bis porzellanartigen Erscheinungsform [31].

Elektronenmikroskopische Untersuchungen zeigen, dass der Kollagenmetabolismus bei LS ungewöhnlich aktiv ist, die Zahl der Kapillaren aber dennoch vermindert ist. Die Basalmembran ist verdickt und weist Lücken auf. Zwischen den Epidermiszellen findet sich degeneriertes Material aus der Kollagenschicht, teilweise Hybride aus elastisch-kollagenergen Faserbündeln [32]. Weitere Untersuchungen haben gezeigt, dass Fibroblasten in LS-Gewebe eine Protease vom Elastasetyyp enthalten.

### Womit kann der LS verwechselt werden?

Pilzinfektionen werden sehr häufig als Ursache des hartnäckigen Juckreizes verdächtigt, ferner unspezifische Irrita-



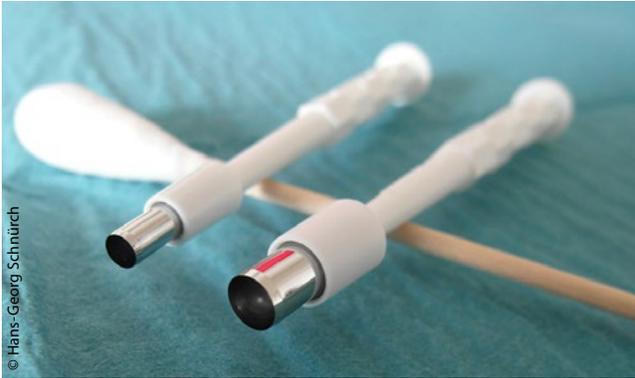
**Abb. 5:** Fortgeschrittener Lichen sclerosus mit Übergreifen auf die Urethra, deutlicher Hyperkeratose, Depigmentierung, beginnender Stenosierung des Introitus von der hinteren Kommissur her, viele Fissuren



**Abb. 6a:** Auf den Introitus fokussierter Lichen sclerosus mit Synechie der kleinen Labien, subtotaler Introitusstenose und „buried clitoris“



**Abb. 6b:** Gleicher Fall wie Abb. 6a nach teilweiser stumpfer Dehnung der Stenose (in Narkose) und Lösung der Verklebungen, der Meatus urethrae liegt wieder frei



**Abb. 7:** Einmalinstrumente für die Stanzbiopsie („punch biopsy“) zur histologischen Diagnostik von Hautläsionen (hier mit 3 mm und 6 mm Durchmesser)

tionen, Ekzeme, allergische Reaktionen (atopische Vulvitis), Vitiligo, Psoriasis herde und andere Vulvo-Vaginitiden. Eine in der Erscheinung des LS recht ähnliche Erkrankung ist der Lichen planus mit anderer Genese, der häufig mit Erosionen am Introitus vaginae sowie im chronifizierten Zustand mit netzförmiger Hyperkeratose (Wickham-Streifen) einhergeht. Dieser kann auch die Vaginalhaut sowie die Mundschleimhaut befallen.

**Wie kann man den LS behandeln?**

Die Therapie der Wahl sind hochpotente, lokal in Salbenform aufbrachte Kortikoide. Die am weitesten verbreitete Wirksubstanz ist das Clobetasol-17-propionat (in Deutschland Dermoxin®). Dabei ist die Salbe in einer Wirkstoffkonzentration von 0,05 % zu bevorzugen. Es gibt viele Angaben zu detaillierten Therapieschemata, die als Leitlinie für die individuelle Behandlung dienen können. **Tab. 3** und **Tab. 4** bieten zwei Beispiele. Als Faustregel gilt: Eine 30-g-Tube der Salbe sollte für zwölf Wochen reichen – innerhalb eines Jahres sollten nicht mehr als 60 g aufgetragen werden.

Ein Erfolg der Kortikoidtherapie wird bei 75–95 % der Patienten erreicht [6]. Die Hautveränderungen können in früheren Stadien ganz oder teilweise verschwinden, der Juckreiz ist in hohem Prozentsatz rückläufig. Depigmentierungen und

verstrichene Hautfalten hingegen sind in der Regel nicht rückläufig.

**Was tun, wenn Clobetasol nicht oder zu wenig wirkt?**

Nach Beginn der Therapie sollten in jedem Fall zwei bis drei Wochen abgewartet werden, bis der Therapieeffekt anhand einer Beschwerdeminderung beurteilt werden kann. Sollte kein ausreichender Effekt der topischen Clobetasoltherapie eintreten, ist es sinnvoll, die Therapietreue des Patienten zu hinterfragen: Oftmals wird die Salbe beispielsweise nicht sicher auf die Läsionen aufgetragen, weil die Patienten älter und nicht mehr so beweglich sind und die Läsionen nicht gut eingesehen werden können.

Zudem können einige Erkrankungen mit ähnlicher Symptomatik gelegentlich simultan bestehen, aber nicht auf die Steroide reagieren (vulväre, intraepitheliale Neoplasie [VIN], Candidosis, Psoriasis). Bei therapieresistenten Läsionen kann eine intraläsionale Kortikoidinjektion erfolgen, es werden Verbesserungen bei 80 % der so Behandelten berichtet. Eine Alternative zur hochdosierten Kortikoidtherapie ist die topische Anwendung von Calcineurininhibitoren (Tacrolimus/Protopic®-Salbe 0,1 % für Erwachsene und 0,03 % für Kinder, Pimecrolimus/Elidel®-Salbe 1 %). Dabei handelt es sich allerdings um einen Off-Label-Use, da diese Substanzen nur für die Behandlung der atopischen Dermatitis zugelassen sind. Die Remissionsrate wird je nach Population mit 34–79 % angegeben [6, 14]. Weitere Alternativen sind schwächer wirksame Kortikoide der Klasse II (Triamconolon/Volon-A®-Salbe, Clobetasol/Emovate®-Salbe) oder Klasse-III-Kortikoide wie Mometasonfuroat/Elocom®-Salbe und Methylprednisolon/Advantan®-Salbe [33].

In ansonsten therapieresistenten Fällen kann eine systemische Behandlung mit Retinoiden über drei bis vier Monate versucht werden. Ciclosporin über drei Monate oder niedrig dosiertes Methotrexat über sechs bis acht Monate sind weitere Alternativen, wobei die Nebenwirkungen beachtet werden müssen [14].

**Wann ist ein chirurgisches Vorgehen sinnvoll?**

Nachdem Vulvektomien in der weiteren Vergangenheit immer wieder von Rezidiven in der verbliebenen Haut gefolgt wurden, ist man von dieser chirurgischen Therapieform abgekommen.

**Tab. 3: Beispiel für ein starres Therapieschema mit hochpotenter Clobetasol-17-propionat-0,5-%-Salbe\* (nach [34])**

Phase	Zeitraum	Anwendung
1	4 Wochen	Clobetasol 0,5% Salbe täglich 1 × abends dünn auftragen
2	weitere 4 Wochen	Clobetasol 0,5% Salbe alle 2 Tage abends dünn auftragen
3	weitere 4 Wochen	Clobetasol 0,5% Salbe 2 × pro Woche abends dünn auftragen
4	Erhaltung z. B. über 8 Wochen	Clobetasol 0,5% Salbe 1 × pro Woche abends dünn auftragen
5	Auslassversuch	keine spezifische Salbe – erst bei erneuten Beschwerden oder sonstigen Veränderungen je nach Intensität und ärztlicher Verordnung wieder mit Phase 1 oder 2 oder 3 beginnen

\*In einem Jahr sollten nicht mehr als 60 g der hochpotenten Kortikoidsalbe angewendet werden.

Chirurgische Maßnahmen sind heute noch bei stenosierten Zuständen mit funktionellen Behinderungen wie Urethra-stenosen oder Einengungen und Verklebungen des Introitus (Abb. 6a und Abb. 6b) indiziert. Dabei kann in einzelnen Fällen auch der CO<sub>2</sub>-Laser mit Gewinn eingesetzt werden.

Eine Ausnahme gilt bei Jungen und Männern mit Befall der Vorhaut ohne Meatusbeteiligung: Hier ist die Zirkumzision ein sehr effektives Verfahren mit hoher lebenslanger Heilungsrate.

Grundsätzlich sollten Operationen möglichst in einer Phase der Remission mit möglichst geringem entzündlichen Infiltrat durchgeführt werden.

### Empfehlungen zu flankierenden Maßnahmen

Zur optimalen Pflege der vom LS betroffenen Region wird empfohlen, lokale Irritationen wo möglich zu vermeiden (Tab. 5.): Die Kleidung sollte deswegen nicht zu eng anliegen, die Unterwäsche atmungsaktiv sein (Baumwolle, Seide, Sportlerunterwäsche), vom Einsatz von Intimsprays allgemein abgesehen und die betroffene Region vor dem Baden in Chlorwasser eingefettet werden.

Generell ist zu empfehlen, in den beschwerdefreien und behandlungsfreien Intervallen neutrale Fettsalben einzusetzen. Sind die betroffenen Regionen wund, kann auch eine deckende Babyschutzcreme angewendet werden; diese gut haftenden Cremes können mit Olivenöl wieder entfernt werden.

Bei betroffenen Kindern sollte darauf geachtet werden, dass die Fingernägel kurz geschnitten sind, um Verletzungen durch (nächtliches) Kratzen zu minimieren.

Da die Erkrankung nicht ansteckend ist, sollte Geschlechtsverkehr, wenn dieser möglich ist, auf keinen Fall vermieden werden. Die Einnahme von oralen Kontrazeptiva ändert den Verlauf ebenso wenig wie eine Hormonersatztherapie.

### Ist der LS eine Präneoplasie?

Der chronische, lang andauernde und unbehandelte LS gilt als Risikofaktor für die Entwicklung von Humane-Papillomviren(HPV)-negativen Plattenepithelkarzinomen. Das individuelle, lebenslange Risiko wurde früher auf etwa 4–5 % geschätzt [35, 6, 7, 36], heute liegt diese Schätzung bei 1–2 % [37]. Eine wichtige Erfahrung ist, dass eine konsequente und andauernde Therapie des LS das Risiko zu senken scheint [35, 38].

Der Pathomechanismus der Karzinomentstehung ist nicht bekannt. Bei den dermatosenassoziierten Plattenepithelkarzinomen (bei LS und Lichen planus) wird keine HPV-DNA gefunden, dafür aber gehäuft p53-Mutationen [5, 39]. Als Präkanzerose dieser Malignome gilt die differenzierte VIN. Diese Neoplasien sind häufig in der vorderen Kommissur zwischen Klitoris und Urethra lokalisiert.

Untersucht man Operationspräparate von Vulvakarzinomen, so findet man häufig LS in der unmittelbaren Umgebung des invasiven Tumorteils. In einer retrospektiven Analyse im Rahmen des Vulval Invasion and Premalignancy Projects (VIP) wurden retrospektiv 142 Vulvakarzinome im Hinblick auf die Befundung der umgebenden Haut nachuntersucht [40]. In der tumorumgebenden Haut war in 38 % der Fälle eine VIN zu finden, VIN plus LS in 16 % der Fälle und LS, Plattenepithel-

**Tab. 4: Beispiel für ein flexibles Therapieschema mit hochpotenter Kortikoid-17-propionat-0,5%-Salbe\* (nach [37])**

Phase	Dosis	Dauer
1 = Entzündungs-/Beschwerdesuppression	1–2 × täglich abends dünn auftragen	2–4 Wochen
2 = Schubverhinderung – Erhaltungstherapie	1 × täglich abends dünn auftragen	3–7 Tage in fixem Intervall (z. B. alle 4 oder 6 Wochen)
3 = Ausschleichversuch	1 × täglich abends dünn auftragen	Intervallverlängerung und Verkürzung der Behandlungsphasen, bei Rezidiv wieder Beginn mit Phase 2

\* In einem Jahr sollten nicht mehr als 60 g der hochpotenten Kortikoidsalbe angewendet werden.

hyperplasie oder beides gemeinsam in 43 % der Fälle. Viele dieser Untersuchungen widerstehen einer klaren Zuordnung der Entitäten, weil die Nomenklatur nicht einheitlich gebraucht wird. Die Angaben für LS in der Tumorumgebung schwanken zwischen 4 und 83 % [36].

Zusammenfassend lässt sich also formulieren, dass der LS keine Präneoplasie, aber ein Risikofaktor für eine Karzinomentwicklung an der Vulva ist (Angaben zwischen 1 und 5 %, etwa dreifaches relatives Risiko). Andererseits ist der LS eine häufige Begleiterkrankung bei Plattenepithelkarzinomen (Angaben zwischen 4 und 83 %).

### Was bedeutet ein LS für die dermatologische Betreuung?

Der LS ist eine in Phasen ablaufende, chronische Erkrankung, die einer Langzeittherapie und einer Dauerüberwachung wegen des erhöhten Karzinomrisikos bedarf. So sollten die betroffenen Patientinnen während der Therapie nach individuellem Bedarf

**Tab. 5: Empfehlenswerte flankierende Maßnahmen bei chronischem Lichen sclerosus durch Betroffene selbst**

1. neutrale Fettsalben in beschwerdefreien Zeiten
2. lokale Irritationen meiden:
  - keine Intimsprays
  - keine zu enge Kleidung im Schritt
  - atmungsaktive Unterwäsche (Baumwolle, Seide, Sportlerunterwäsche)
  - vor Chlorwasserbad lokal einfetten
  - Fahrradfahren in aufrechter Haltung, eventuell gefensterter Sattel
3. bei betroffenen Kindern auf kurze Fingernägel achten (Kratzen)
4. Arzt des Vertrauens finden
5. bei Anzeichen von Stenosen gegebenenfalls die Öffnung durch „Training“ erhalten

**Tab. 6: Wichtige Informationen für Betroffene**

- Es handelt sich um eine chronische Erkrankung mit phasenweiser Aktivität.
- Die Erkrankung ist nicht ansteckend.
- Die Beschwerden werden in nahezu allen Fällen mit der Salbentherapie gestillt.
- Wichtig ist die frühzeitige Diagnose und ein effektiver Therapiebeginn.
- Bei zu spätem Therapiebeginn kann die Haut schrumpfen und starr werden.
- Die Salbe muss genau auf die betroffene Haut aufgetragen werden.
- Es kann zu Beschwerden beim Geschlechtsverkehr kommen.
- Geschlechtsverkehr ist nicht schädlich, sondern verhindert zunehmende Enge.
- Die Art einer Entbindung und eventuelle Dammnähte haben keinen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung.
- Es besteht ein moderat gesteigertes Risiko für eine Hautkrebskrankung der betroffenen Region. Deswegen sind regelmäßige Untersuchungen nötig!
- Bei Wunden, die nach zwei Wochen nicht verheilt sind, und bei Knotenbildungen frühzeitig den Frauenarzt aufsuchen.
- Die Beschwerden und Veränderungen können zu seelischen Problemen führen.
- Es ist keine Diät bekannt, die Einfluss auf diese Erkrankung hat.
- Möglichst die flankierenden Maßnahmen beachten (siehe **Tab. 5**)!

informiert und engmaschig untersucht, aber auch in therapiefreien Phasen zu Kontrolluntersuchungen gebeten werden.

### Welche Informationen sind für Betroffene wichtig?

Bei dieser zumeist lebenslang bestehenden Erkrankung ist eine vertrauensvolle Beziehung zwischen dem Arzt und dem Patienten besonders wichtig. Die Patienten sollten etwa unbedingt aufgeklärt werden, dass die Erkrankung mit LS nicht ansteckend ist. Von besonderer Bedeutung sind auch die möglichen Behinderungen beim Sexualverkehr, die gegebenenfalls angesprochen werden müssen und bei denen Hilfen angeboten werden sollten.

Da die Krankheit sehr unterschiedlich verlaufen kann, ist die Palette an zusätzlichen, unspezifischen Maßnahmen, deren Anwendung stets individuell zu empfehlen ist, entsprechend groß (**Tab. 6**). Dies betrifft den Einsatz etwa von fettenden Salben, Gleit- und Reinigungsmitteln ebenso wie Tipps zu Kleidung, Sport und Alltagsproblemen. Hinsichtlich der Ernährung gibt es keine Erkenntnisse dahingehend, dass irgendeine Diät Einfluss auf den Krankheitsverlauf nehmen könnte.

Insbesondere für jüngere Patientinnen ist die Information wichtig, dass weder die Anzahl, noch die Art vaginaler Entbindungen und operativer Dammreparaturen einen Zusammenhang mit dem Verlauf der Erkrankung aufweist. Trotzdem kann das Risiko, dass ein LS auftritt, bei Frauen mit Entbindung größer sein als bei Frauen ohne Entbindung [5].

Ein wichtiger Punkt ist auch die Angst vor einer Krebserkrankung. Eine klare Aufklärung über das durch den LS moderat gesteigerte Risiko muss erfolgen. Dazu gehören Hinweise zum Verhalten bei länger als zwei Wochen nicht

heilenden Wunden und bei einer Tumorbildung in den betroffenen Körperpartien. In diesen Fällen muss eine Vorstellung beim Gynäkologen oder Dermatologen erfolgen, der zumeist eine biopsische Sicherung empfohlen wird.

### Welche psychischen Effekte kann der LS hervorbringen?

Untersuchungen zur Lebensqualität bei LS zeigen, dass diese chronische Erkrankung erheblich psychische Einschränkungen mit sich bringen kann [41, 42]. Dies kann durch den permanenten Juckreiz mit der Unmöglichkeit, diesen in der Öffentlichkeit zu stillen, bedingt sein. Besondere Belastungen sind zweifellos bei fortgeschrittenen Vernarbungen und Stenosen mit der Ausbildung von Dyspareunien oder Apareunie zu verzeichnen. Beschränkungen zeigen sich bei der Kleidung, bestimmten Sportarten (Reiten) oder Alltagsaktivitäten wie Fahrradfahren [14].

Oft kommen Sorgen und Ängste bezogen auf eine drohende Krebserkrankung hinzu. So ergibt sich, neben der Symptom-minderung, eine weitere Indikation zu einer effektiven Dauertherapie dadurch, dass damit das Risiko späterer Plattenepithelkarzinome deutlich gesenkt und positiv Einfluss auf bestehende Ängste ausgeübt werden kann [35, 38].

### Fazit

Der LS ist eine relativ häufige, chronische und unbehandelt sehr komplikationsträchtige Hauterkrankung im Genitalbereich, die mit einer Risikosteigerung für die Entwicklung von Plattenepithelkarzinomen einhergeht. Da die Erkrankung unterdiagnostiziert zu sein scheint, ist der rechtzeitige Gedanke des Dermatologen an diese Erkrankung bei therapieresistentem genitalem Juckreiz für die Betroffenen von zentraler Bedeutung: Die frühzeitige lokale Therapie lindert und stoppt nicht nur rasch die erheblichen Beschwerden, sondern hilft auch langfristig bei der Vermeidung von Stenosen im Anogenitalbereich mit entsprechenden Funktionsbeeinträchtigungen und senkt das Risiko für eine maligne Entartung.

### Literatur unter [www.springermedizin.de](http://www.springermedizin.de)

#### Interessenkonflikt

Der Autor erklärt, dass der sich bei der Erstellung des Beitrages von keinen wirtschaftlichen Interessen leiten ließ und dass keine potenziellen Interessenkonflikte vorliegen. Der Verlag erklärt, dass die inhaltliche Qualität des Beitrags von zwei unabhängigen Gutachtern geprüft wurde. Werbung in dieser Zeitschriftenausgabe hat keinen Bezug zur CME-Fortbildung. Der Verlag garantiert, dass die CME-Fortbildung sowie die CME-Fragen frei sind von werblichen Aussagen und keinerlei Produktempfehlungen enthalten. Dies gilt insbesondere für Präparate, die zur Therapie des dargestellten Krankheitsbildes geeignet sind.

#### Prof. Dr. Hans-Georg Schnürch

Ehem. Chefarzt der Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe  
am Lukaskrankenhaus Neuss  
Im Hunengraben 9  
41564 Kaarst  
E-Mail: [hgschnuerch@gmail.com](mailto:hgschnuerch@gmail.com)

# CME-Fragebogen

## Lichen sclerosus erkennen und behandeln

### Teilnehmen und Punkte sammeln können Sie

- als e.Med-Abonnent von springermedizin.de
- als registrierter Abonnent dieser Fachzeitschrift
- zeitlich begrenzt unter Verwendung der abgedruckten FIN.

FIN gültig bis 2.8.2018:

**HD1804Dg**

Dieser CME-Kurs ist zwölf Monate auf CME.SpringerMedizin.de verfügbar. Sie finden ihn am Schnellsten, wenn Sie die FIN oder den Titel des Beitrags in das Suchfeld eingeben. Alternativ können Sie auch mit der Option „Kurse nach Zeitschriften“ zum Ziel navigieren.

https://doi.org/10.1007/s15012-018-2609-9

**? Welche Aussage zum Vorkommen von Lichen sclerosus ist falsch?**

- Er befällt Frauen und Männer.
- Man findet ihn nicht bei Kindern.
- Am häufigsten sind Frauen in der Postmenopause betroffen.
- Er ist eine relativ häufige Erkrankung.
- Er findet sich am häufigsten im Anogenitalbereich.

**? Was ist die Standardtherapie bei neu diagnostiziertem Lichen sclerosus?**

- Calcineurininhibitoren (Pimecrolimus und Tacrolimus)
- Laservaporisation der betroffenen Areale
- Fettcremes plus Antihistaminika
- Anwendung hochpotenter Kortikoidsalben
- Imiquimod 5% für acht Wochen

**? Welche Hautveränderung findet sich beim Lichen sclerosus nicht?**

- Verlust der Reteleisten
- Hyperpigmentierung
- Glättung
- Schrumpfung
- Fissuren

**? In welchem Fall ist keine chirurgische Behandlung indiziert?**

- ausgeprägte Introitusstenose
- ausgeprägte Urethralstenose
- Lichen sclerosus der Vorhaut des Jungen/Mannes ohne Meatusbefall
- in einer hochfloriden Entzündungsphase des Lichen sclerosus
- ausgeprägte Labienverklebung

**? Welche Empfehlung für Patienten mit Lichen sclerosus ist falsch?**

- in beschwerdefreien Phasen neutrale Fettsalben einsetzen
- bei neu auftretenden Ulzera, die nicht abheilen, den Facharzt aufsuchen
- bei beginnenden Schrumpfungen des Introitus vaginae nicht auf Geschlechtsverkehr verzichten
- bei Wiederbeginn von Beschwerden den Facharzt aufsuchen
- intensive Sonnenbestrahlung meiden

**? Wann sollte die Indikation zu einer Stanzbiopsie nur sehr zurückhaltend gestellt werden?**

- bei unklarer klinischer Diagnose
- bei neu aufgetretenem Ulkus
- bei einem neuen Hautknötchen
- bei Verdacht auf eine vulväre, intraepitheliale Neoplasie
- Bei Patienten im Kindesalter

**? Welche Aussage zur Therapie des Lichen sclerosus ist falsch?**

- Die Salbentherapie mit hochpotenten Kortikoiden ist die erste Wahl.
- Die Beschwerden verschwinden erst nach mehreren Monaten kontinuierlicher Kortikoidbehandlung.
- Die Erstbehandlung währt mehrere Monate.
- Von hochpotenten Kortikoid sollte nicht mehr als 60 g / Jahr verwendet werden.
- Wenn das hochpotente Kortikoid nicht wirkt, muss auch die Therapietreue des Patienten geprüft werden.

**? Welche Aussage zu Lichen sclerosus im Zusammenhang mit Krebs ist richtig?**

- Er ist eine fakultative Präkanzerose.
- Er ist eine obligate Präkanzerose.
- Er ist ein Risikofaktor für eine Karzinomentwicklung in der betroffenen Region.
- Es gibt keine Häufung von Malignomen bei Lichen-sclerosus-Patienten.
- Patienten mit Lichen sclerosus entwickeln häufig Adenokarzinome an anderen Organen.

**? Welche Aussage zur Stanzbiopsie ist falsch?**

- Sie wird in Lokalanästhesie durchgeführt.
- Die pathohistologische Diagnostik ist einfacher und sicherer als bei einer Knipsbiopsie.
- Von der Stanzbiopsie profitieren nur Patienten mit Malignomverdacht.
- Eine Indikation besteht bei unklaren, neuen Läsionen des Lichen sclerosus.
- Bei Kindern sollte eine Biopsie möglichst vermieden werden.

**? Welche Aussage zum Lichen sclerosus ist falsch?**

- Es gibt eine familiäre Häufung.
- Bei erkrankten Frauen treten gehäuft Schilddrüsenerkrankungen auf.
- Männer mit hohem BMI und Nikotinabusus haben ein erhöhtes Risiko.
- Es gibt eine Korrelation mit Diabetes mellitus.
- Betroffene neigen zu starkem Schwitzen.



Dieser CME-Kurs wurde von der Bayerischen Landesärztekammer mit zwei Punkten in der Kategorie I zur zertifizierten Fortbildung freigegeben und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden. Pro Frage ist jeweils nur eine Antwortmöglichkeit zutreffend. Bitte beachten Sie, dass Fragen wie auch Antwortoptionen online abweichend vom Heft in zufälliger Reihenfolge ausgespielt werden.

Bei inhaltlichen Fragen erhalten Sie beim Kurs auf CME.SpringerMedizin.de tutorielle Unterstützung. Bei technischen Problemen erreichen Sie unseren Kundenservice kostenfrei unter der Nummer (0800) 77 80 777 oder per Mail unter kundenservice@springermedizin.de.

Literatur

1. Crum CC et al. Tumours of the Vulva. Epithelial tumours. World Health Organisation. In Kurman RC et al. (Hrsg) Classification of Tumours of the Female Genital Tract. Lyon, 2014; IARC: 232-6
2. Mercado RS et al. Early programming of T cell populations responding to bacterial infection. *J Immunol* 2000; 165: 6833-9
3. McLelland J et al. Lichen sclerosus. In Kirtschig G (Hrsg) Gynecologic Dermatology. Symptoms, signs and clinical management. JP medical publishers London Philadelphia Panama City New Dehli 2016; S. 89-96
4. Gambichler T et al. Occurrence of circulating anti-bullous pemphigoid antibodies in patients with lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2011; 25: 369-70
5. Higgins CA et al. A population based case-control study of aetiological factors associated with vulvar lichen sclerosus. *J Obstet Gynaecol* 2012; 32: 271-5
6. Kirtschig G et al. Evidence based (S3) guideline on (anogenital) lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2015; 10: e1-e43
7. Wallace HJ et al. Lichen sclerosus et atrophicus. *Transactions of the St. John's Hospital Dermatological Society* 1971; 57: 9-30
8. Powell J et al. Lichen sclerosus. *Lancet* 1999; 353: 1777-83
9. Leibovitz A et al. Vulvovaginal examinations in elderly nursing home women residents. *Arch Gerontol Geriatr* 2000; 31: 1-4
10. Zaki I et al. The underreporting of skin disease in association with squamous cell carcinoma of the vulva. *Clin Exp Dermatol* 1996; 21: 334-7
11. Goldstein AT et al. Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecological practice. *J Reprod Med* 2005; 50: 477-80
12. Lansdorp CA et al. Quality of life in Dutch women with lichen sclerosus. *Br J Dermatol* 2013; 168: 787-93
13. Eberz B et al. High prevalence of concomitant anogenital lichen sclerosus and extragenital psoriasis in adult women. *Obstet Gynecol* 2008; 111: 1143-7
14. Kirtschig G Lichen sclerosus – Beratungsanlass, Diagnose und therapeutisches Procedere. *Deutsches Ärzteblatt* 2016; 113: 337-43
15. Friedrich EG et al. Serum levels of sex hormones in vulvar lichen sclerosus, and the effect of topical testosterone. *N Engl J Med* 1984; 310: 488-91
16. Taylor AH et al. Differential expression of estrogen receptor isoforms and androgen receptor in the normal vulva and vagina compared with vulvar lichen sclerosus and chronic vaginitis. *Br J Dermatol* 2008; 158: 319-28
17. Günther AR et al. Early onset vulvar lichen sclerosus in premenopausal women and oral contraception. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2008; 137: 56-60
18. Edmonds EV et al. Clinical parameters in male genital lichen sclerosus: a case series of 329 patients. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2012; 26: 730-7
19. Todd P et al. Lichen sclerosus and the Köbner phenomenon. *Clin Exp Dermatol* 1994; 45: 262-3
20. Villa M et al. Skin phototype and local trauma in the onset of balanitis xerotica obliterans (BXO) in circumcised patients. *In Viva* 2012; 26: 143-6
21. Sideri M et al. Risk factors for vulvar lichen sclerosus. *Am J Gynecol* 1989; 161: 38-42
22. Warrington SA et al. Lichen sclerosus and atrophicus and sexual abuse. *Arch Dis Child* 1996; 75: 512-6
23. Pranteda G et al. Lichen sclerosus et atrophicus induced by carbamacin: a case report. *Int J Immunopath Pharmacol* 2013; 26: 791-4
24. Skubsky H et al. Development of lichen sclerosus et atrophicus while receiving a therapeutic dose of imatinib mesylate for chronic myelogenous leukemia. *J Cutan Pathol* 2010; 37: 877-80
25. Baldo M et al. The contribution of drugs to lichen sclerosus. *Clin Exp Dermatol* 2014; 39: 234
26. Cooper SM et al. The association of lichen sclerosus and erosive lichen planus of the vulva with autoimmune disease: a case control study. *J Dermatol* 2008; 144: 1432-5
27. Kreuter A et al. 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: 1157-62
28. Kreuter A et al. Association of autoimmune diseases with lichen sclerosus in 532 male and female patients. *Axita Derm Venerol* 2013; 93: 238-241
29. Simpkin S et al. Clinical review of 202 patients with vulvar lichen sclerosus: A possible association with psoriasis. *Australas J Dermatol* 2007; 48: 28-31
30. Hofer MD et al. Lichen sclerosus in men is associated with elevated body mass index, diabetes mellitus, coronary artery disease and smoking. *World J Urol* 2014; 32: 105-108
31. Wilkinson EJ et al. Benign Diseases of the Vulva. In Kurman RJ et al. (Hrsg.) Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract. Springer New York Dordrecht Heidelberg London 2011; S. 17-20
32. Mihara Y et al. Lichen sclerosus et atrophicus. A histological, immunohistochemical and electron microscopic study. *Arch Dermatol Res* 1994; 268: 434-42
33. Corazza M et al. Clobetasol propionate vs. Mometasone furoate in 1-year proactive maintenance therapy of vulvar lichen sclerosus: results from a comparative trial. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2016; 30: 956-61
34. Anemüller W Benigne Erkrankungen der Vulva. In Janni W et al. (Hrsg) Erkrankungen der Vulva. De Gruyter Berlin / Boston 2016; S. 7-12
35. [35] Lee A et al. Long-term management of adult vulvar lichen sclerosus. A prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol* 2015; 151: 1061-7
36. MacLean AB Are „non-neoplastic“ disorders of the vulva premalignant? In Luesley DM (Hrsg) Cancer and Precancer of the Vulva. Arnold London 2000, S. 74-85
37. Regauer S et al. Haut- und Schleimhauterkrankungen an der Vulva mit erhöhtem Krebsrisiko. In Schnürch HG et al (Hrsg) Tumorerkrankungen der Vulva und Vagina, Springer Deutschland, im Druck
38. Cooper SM et al. Reduced risk of squamous cell carcinoma with adequate treatment of vulvar lichen sclerosus. *JAMA Dermatol* 2015; 151: 1059-60
39. Wang SH et al. Genital verrucous carcinoma is associated with lichen sclerosus: a retrospective study and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2010; 24: 815-9
40. MacLean AB et al. Squamous cell carcinoma of the vulva: the importance of „non-neoplastic epithelial disorders“. *Int J Gynecol Cancer* 1995; 5: 70
41. Cooper SM et al. Soes treatment of vulvar lichen sclerosus influence ist prognosis? *Arch Dermatol* 2004; 140: 702-6
42. Datziel KL Effect of lichen sclerosus on sexual function and parturition. *J Reprod Med* 1995; 40: 351-4