



Lichen sclerosus im Kindesalter

Einleitung

Lichen sclerosus (LS), bei Jungen auch unter dem veralteten Begriff Balanitis xerotica obliterans bekannt bzw. bei Frauen als Craurosis vulvae, ist eine chronisch verlaufende, entzündliche Erkrankung der Haut, die sich meist im Anogenitalbereich manifestiert [20, 37]. Dem Urologen präsentiert sich der LS meist als das eindrückliche Bild der schmerzlosen, porzellanartig sklerotisch vernarbten sekundären Phimose. Mädchen sind ebenfalls von LS betroffen, wobei die Diagnose oft wegen anfänglich unspezifischer Symptome wie Jucken oder Brennen, aber auch Schmerzen bei Miktion oder Stuhlgang, erst spät gestellt wird [1, 17].

» Bei LS ist eine frühzeitige Diagnosestellung essenziell

Eine frühzeitige Diagnosestellung ist jedoch essentiell, um baldmöglichst eine Therapie einzuleiten und somit Spätfolgen, wie Vernarbungen mit Meatusstenose, Kohabitationsprobleme und nicht zuletzt eine Karzinombildung bei 4–5 % der betroffenen Patienten möglichst zu verhindern [16, 17, 21, 41].

Epidemiologie

Der LS tritt in jedem Alter und bei beiden Geschlechtern auf. Die genaue Prävalenz ist unbekannt. Sie wird auf 0,1 % bei Kindern und 3 % bei über 80-jährigen, immobilen und inkontinenten Frauen geschätzt [12, 22, 31, 41]. Mädchen scheinen seltener zu erkranken (1:900) als Jungen (1:200), die Häufigkeitsverteilung scheint bei Erwachsenen genau umgekehrt zu sein [1, 26]. Bei Kindern mani-

festiert sich LS üblicherweise im Grundschulalter, Mädchen durchschnittlich mit 6,5 Jahren (4 Monate bis 14 Jahre) und Jungen mit 8,6 Jahren (2–15 Jahre; [1]).

Ätiologie und Risikofaktoren

Obwohl die Ätiologie unklar ist, wird vermutet, dass bestimmte Trigger bei einer Prädisposition immunologische Veränderungen auslösen, welche letztendlich eine chronische Entzündungsreaktion der Haut mit den typischen Veränderungen verursachen [38].

Da eine familiäre Häufung, auch bei Zwillingen, bereits mehrfach beschrieben wurde, geht man beim LS von einer genetischen Prädisposition aus [15, 24]. Während bei Jungen eine Beziehung zum atopischen Formenkreis diskutiert wird [5], wird beim weiblichen Geschlecht ein Zusammenhang mit Autoimmunerkrankungen (z. B. Autoimmunthyreoiditis, perniziöse Anämie, rheumatoide Arthritis, Vitiligo, Morphea, Alopecia areata) beschrieben [1, 6].

Für den Urologen ist es von klinischem Interesse, dass Mikrotraumen (z. B. verursacht durch eine Balanoposthitis, eine Präputiolyse oder regelmäßiges Zurückziehen der Vorhaut zu deren Mobilisation) im Kindesalter als Auslöser von LS fungieren könnten [40]. Dementsprechend werden bei Mädchen die mechanische Lösung einer Labiänsynechie sowie kleinere Traumen oder Vulvitiden, aber auch ein sexueller Missbrauch als Trigger diskutiert [42]. Diese mechanischen Triggerfaktoren führen bei den Mädchen zu der Empfehlung, jegliche mechanische Belastung (z. B. harte Fahrradsättel, Reiten, enge Kleidung und reibende Unterwäsche) bei manifestem LS zu vermeiden.

Der LS kommt assoziiert mit Hypospadie vor und die Korrektur der Hypospadie bei diesen Patienten führt häufiger zu Komplikationen, d. h. zum Rezidiv des LS nach erfolgter Korrektur [2, 7].

Klinische Symptomatik

Über 90 % der Betroffenen haben ausschließlich Läsionen im Anogenitalbereich [1]. Bei jeweils ca. 3 % treten ausschließlich extragenitale Hautveränderungen auf, bzw. extragenitale und anogenitale, wobei Jungen wesentlich weniger häufig extragenitale Läsionen aufweisen (0,4 %). Jungen fallen zumeist durch eine porzellanartig sklerotisch vernarbte Vorhaut auf, welche zu einer zunehmenden, oft sekundären Phimose führt ([25]; **Abb. 1**). Es wird aber auch über einen relevanten Anteil von bis zu 24 % mit klinisch unspezifischen Zeichen des LS berichtet [4, 19]. Im Vergleich zu Mädchen geben Jungen Beschwerden nur sehr selten an, lediglich in ausgeprägten Fällen kann es zur Dysurie (7 %) kommen [1, 4]. Oft wird über eine zunächst reponible Vorhaut berichtet, die sich im Verlauf von Monaten nach und nach nicht mehr über die Glans schieben lässt [4].

Wichtig für den weiteren klinischen Verlauf ist der Befall der Glans, der häufig erst nach der Beschneidung zu beurteilen ist. Typisch sind neben den Veränderungen des Präputiums ein periferenulärer, perlmuttfarbener Befall der Glans, der zu einem sklerotischen Frenulum breve führt, und sich bis zum Meatus hin erstrecken kann [4].

Die wichtigsten Komplikationen bei Jungen mit LS sind eine Meatusstenose sowie Vernarbungen der Urethra. Eine Meatusstenose liegt initial nur selten vor,



Abb. 1 ▲ Lichen sclerosus (LS) mit typisch sklerosierender Vorhaut, sekundäre Phimose, bei einem Jungen im Grundschulalter



Abb. 2 ▲ Lichen sclerosus (LS) mit Hypopigmentierung und Fissur oberhalb der Klitoris bei einem präpubertären Mädchen



Abb. 3 ▲ Lichen sclerosus (LS) bei einem 9-jährigen Mädchen: Schwellung des Präputiums mit leichter Rötung und Hypopigmentierung perivulvär und im Dammbereich

kann sich aber im weiteren postoperativen Verlauf entwickeln [2, 4, 7, 19]. Es ist umstritten, ob sie als Folge des LS oder der Beschneidung per se zu sehen ist, sie kann sich selbst Jahre nach der Beschneidung und ohne typische Veränderungen für LS bilden [10, 30]. Mit einer Vernarbung der Urethra ist üblicherweise erst nach längerer Krankheitsdauer zu rechnen [3].

» Typische Hautveränderungen sind Hypopigmentierung und Hautatrophie

Bei etwa zwei Drittel der Mädchen wird Juckreiz (50%), Brennen (28%) und Wundsein im Anogenitalbereich verbunden mit Schmerzen bei Miktion (16%) sowie Stuhlentleerung als führende klinische Symptome angegeben. Im weiteren Verlauf können Einrisse, Ekchymosen, Sklerosierung der Haut und anatomische Veränderungen mit Verklebungen entstehen. Einige Kinder werden erst durch Bauchschmerzen infolge einer dadurch entstandenen Obstipation (15%) vorstellig [1].

Typische Hautveränderungen (Abb. 2) sind Hypopigmentierung und Hautatrophie [1, 31]. Wenn die Hautveränderungen lediglich aus einer leichten Rötung oder Depigmentierung

ohne Strukturveränderung bestehen, müssen sie differentialdiagnostisch von Ekzemen oder Vitiligo abgegrenzt werden (Abb. 3). Knapp 10% sind asymptomatisch und werden zufällig oder gelegentlich auch bei Verdacht auf sexuellen Missbrauch diagnostiziert [33], da Einblutungen in die Haut bei LS, sog. Ekchymosen, den Verletzungen durch externe Einwirkung ähneln können [27, 32].

In diesen Fällen ist zur Beurteilung von anogenitalen Haut- und Schleimhautveränderungen dringend eine interdisziplinäre Zusammenarbeit erforderlich, um die weitreichende Differenzialdiagnose eines sexuellen Missbrauchs sicher zu klären [27]. Powell et al. [32] unterstreichen, dass eine diagnostizierte LS-Erkrankung aber keinen Ausschluss eines Missbrauchs bedeute.

Der LS hat gerade durch den ausgeprägten Juckreiz eine enorme Auswirkung auf die Lebensqualität [39]. Bislang gibt es hierzu nur wenige Untersuchungen. In zukünftigen Studien sollte ein Augenmerk auf diesen klinisch sehr relevanten Aspekt der Erkrankung gelegt werden.

Histologie

Der histologische Befund zeichnet sich beim Vollbild eines LS typischerweise

durch eine hyperkeratotisch verhorrende, atrophe Epidermis sowie einer Degeneration der basalen Keratinozyten und Hyalinisierung der obersten Dermis mit darunterliegendem angedeutet bandförmigen lymphozytären Infiltraten aus ([18]; Abb. 4). Die Vorhaut sollte bei einer sekundären Phimose nach einer Beschneidung immer histologisch aufgearbeitet werden, um ggf. eine Nachbehandlung, wenn LS vorliegt, gezielt zu ermöglichen. Bei Mädchen sollte nur nach strenger Prüfung im Einzelfall eine Biopsie entnommen werden.

Umstritten ist eine Biopsie in frühen Krankheitsstadien, da auch die histologischen Veränderungen sehr unspezifisch sein können und bei der Diagnosefindung nicht unbedingt behilflich sind [29, 35].

Diagnosestellung

Der LS ist durch seine typischen Hautveränderungen zumeist nach längerem Verlauf eine Blickdiagnose [18]. Initial kann das klinische Erscheinungsbild bei beiden Geschlechtern noch sehr unspezifisch sein. Beim Jungen steht, wie oben bereits beschrieben, die zunehmende sekundäre Phimose, die porzellanartig imponiert, im Vordergrund [25]. Eine histologische Verifizierung sollte bei einer Beschneidung in jeden Fall erfolgen.

Bei Mädchen imponiert anfänglich lediglich eine leichte Rötung mit eventuell minimalem Ödem der kleinen Labien, welche zudem mit Fissuren und diskreten weißlichen Läsionen einhergehen kann [18]. Die zusätzlich perianal auftretenden Hauterscheinungen konfluieren gelegentlich im weiteren Verlauf der Erkrankung typischerweise zu einer anogenitalen „8“, da im Gegensatz zum männlichen Geschlecht die perianale Haut bei Mädchen und Frauen oft ebenfalls betroffen ist. Die Krankheit kann sich jedoch isoliert vulvär oder seltener auch perianal manifestieren. Ergänzend sollte bei Verdacht eines LS eine Ganzkörperuntersuchung erfolgen, um festzustellen, ob extragenitaler LS besteht.

Differenzialdiagnosen

Bei Jungen mit Phimose muss von einer primären und sekundären Form unterschieden werden. Klinisch wegweisend sind sklerotische Veränderungen beim LS, die Phimose tritt hier sekundär auf. Beweisend sind histologische Untersuchungen der Vorhaut nach Zirkumzision. Eine Aufklärung der Patienten über die Erkrankung und der Möglichkeit eines Rezidivs im Erwachsenenalter ist wichtig.

Bei Mädchen muss differenzialdiagnostisch, insbesondere im Anfangsstadium und bei blanden Verläufen, an ein Ekzem oder eine Vitiligo gedacht werden. Bei Ekzemen, häufig im Rahmen einer atopischen Konstitution, treten ein leichtes Erythem und Juckreiz auf, dies ist von einem initialen LS kaum zu unterscheiden; eine Behandlung mit mittelstarken lokalen Steroiden und Pflegesubstanzen ist hier indiziert. Regelmäßige Kontrollen, gelegentlich über mehrere Jahre, sind nicht zu umgehen. Treten im Verlauf weiße Veränderungen, initial eine Hyperkeratose, später möglicherweise Sklerose auf oder Vernarbungen, wird die Diagnose eines LS wahrscheinlich. Bei diesen Patientinnen sollte der Rat eines mit der Krankheit vertrauten Arztes gesucht werden.

Die Vitiligo kann sowohl differenzialdiagnostisch als auch assoziiert von Bedeutung sein. Im Gegensatz zum LS treten bei der Vitiligo keinerlei Strukturver-

Urologe 2020 · 59:271–277 <https://doi.org/10.1007/s00120-020-01140-w>
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2020

M. Promm · W. H. Rösch · G. Kirtschig

Lichen sclerosus im Kindesalter

Zusammenfassung

Lichen sclerosus (LS) ist eine chronische Entzündung der Haut. Es betrifft hauptsächlich das anogenitale Gebiet. Mehr Wissen um die Krankheit ist wünschenswert, um eine Verzögerung der Diagnose und damit der Behandlung zu vermeiden. Die frühe Behandlung könnte bei manchen Patienten zu einer Heilung und Reduktion der Narbenbildung führen. Bei Mädchen und Jungen sollte initial für 3 Monate eine tägliche Behandlung mit potenten Kortison-Salben durchgeführt werden. Bei Remission ist diese in vielen Fällen als Intervallbehandlung wei-

terzuführen. Wenn diese initial Behandlung bei Jungen nicht zur Remission führt, ist die vollständige Beschneidung zu empfehlen. Da der LS üblicherweise nicht vollständig ausheilt, sondern nur gut unterdrückt werden kann und auch nach Zirkumzision ein Rezidiv nach Jahren nicht sicher auszuschließen ist, müssen die Patienten gut aufgeklärt werden und sollten unter Kontrolle bleiben.

Schlüsselwörter

Phimose · Mikrotrauma · Meatusstenose · Autoimmunität · Kortison

Lichen sclerosus in children

Abstract

Lichen sclerosus (LS) is a chronic inflammatory disease of the skin. It mainly affects the anogenital area. More knowledge of the disease is needed to avoid delay in diagnosis as early treatment may cure the disease in some and reduce or prevent scarring. Initial treatment for girls and boys comprises the daily application of a potent cortisone ointment for 3 months. After remission the treatment should be continued long-term intermittently. If there is no complete

remission in boys complete circumcision is recommended. LS usually cannot be healed but only well suppressed, and also after circumcision recurrences may occur years later. Therefore, patients have to be well informed and should be followed up long-term.

Keywords

Phimosis · Microtrauma · Meatal stenosis · Autoimmunity · Cortisone

änderungen auf, es bestehen keine Fissuren, kein Juckreiz etc. Auch bei diesen Patienten sollten, bis die endgültige Diagnose getroffen ist, regelmäßige Kontrollen stattfinden. Die Vitiligo im Genitalbereich wird üblicherweise nicht behandelt.

Seltener treten bei Kindern Psoriasis und noch seltener autoimmune blasenbildende Dermatosen im Genitalbereich auf. Eine Familienanamnese bzw. Vorstellung beim Spezialisten ist empfehlenswert. Mukosaler bzw. erosiver Lichen planus ist im Genitalbereich von Kindern so gut wie nicht beschrieben, bei Erwachsenen stellt der Lichen planus eine wichtige Differenzialdiagnose dar. Pilzinfektionen im Genitalbereich werden differenzialdiagnostisch immer wieder in Erwägung gezogen, diese sind bei präpubertären Mädchen jedoch extrem selten und sollten nicht dazu führen, die Diagnose

eines LS hinauszuzögern. An sexuellen Missbrauch sollte gedacht werden, dieser lässt sich glücklicherweise jedoch selten verifizieren [27].

Assoziierte Krankheiten

Assoziierte Autoimmunkrankheiten treten bei Kindern wahrscheinlich seltener auf als bei Erwachsenen und sind hauptsächlich bei Mädchen zu beobachten: Vitiligo, Morphea, Alopecia areata und Autoimmunthyreoiditis stehen an erster Stelle [1]. Bei Mädchen mit LS wird verhältnismäßig oft ein vulvares Melanom beobachtet [14].

Therapie

Die empfohlene initiale Behandlung des genitalen LS ist die tägliche, 3-monatige Applikation von stark (z. B. Mometate-

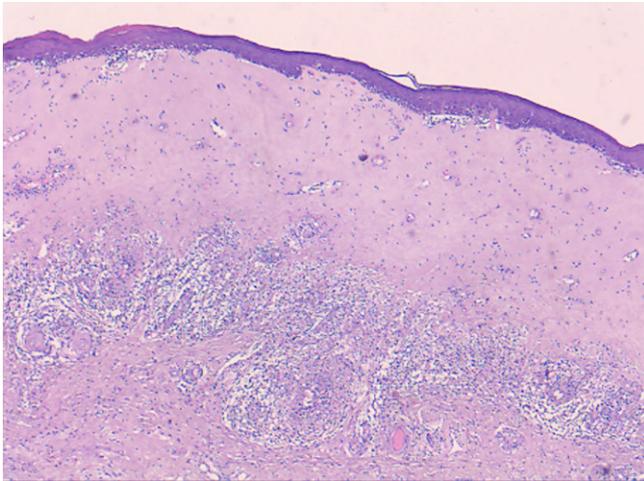


Abb. 4 ◀ Histologischer Befund bei Lichen sclerosus (LS) mit atropher Epidermis, subepidermaler Hyalinisierung der Dermis und darunter liegendem lymphozytären Infiltrat. (Mit freundl. Genehmigung, ©Wiesinger, Gemeinschaftspraxis für Pathologie Regensburg, alle Rechte vorbehalten)

son furoat) bis sehr stark (z.B. Clobetasol propionat) wirkenden lokalen Glukokortikosteroiden ([16, 23]; **Tab. 1**). Salben sind Cremes zu bevorzugen, da der Wirkstoff aus Salben üblicherweise besser durch die Haut aufgenommen wird, Salben enthalten wenige Inhaltsstoffe, sind damit weniger allergisierend und werden von den meisten Patienten als angenehmer empfunden. Randomisierte Studien bei erwachsenen Frauen zeigen, dass durch diese Behandlung zwischen 75 und 90 % der Patienten eine signifikante Verbesserung des LS erreichen verglichen mit ca. 10 % in Placebogruppen.

Üblicherweise wird eine Fingerkuppeneinheit einmal täglich aufgetragen. Es ist darauf zu achten, dass die Behandlung an den Stellen erfolgt, die Veränderungen des LS zeigen (z.B. Klitoris/kleine Schamlippen/inneres und äußeres Vorhautblatt/Glans/Frenulum); es sollte nicht gesunde Haut, z.B. die großen Schamlippen, behandelt werden. Die Leitlinien beschreiben im Detail die diversen Behandlungsoptionen für Frauen, Männer und Kinder mit genitalem und extragenitalem LS [16, 23]. Bei Kindern ist evtl. das weniger potente Steroid (z.B. Mometason furoat) zu bevorzugen, da angenommen wird, dass weniger Hautatrophie entsteht. Bei einer intermittierenden Behandlung (z.B. 2-mal/Woche) ist diese Gefahr weniger von Bedeutung, die Haut kann sich regenerieren.

Wenn diese initiale 3-monatige Behandlung mit lokalen Steroiden bei männlichen Patienten mit genitalem LS

nicht zur gewünschten vollständigen Remission führt, sollte die vollständige Zirkumzision empfohlen werden [4, 19, 25]. Es wird angegeben, dass dies bei unkomplizierten Fällen in 90–100 % zu einer dauerhaften, lebenslangen Remission (Heilung) führt [7, 19, 25]. Insbesondere adipöse Jungen neigen zu einem Rezidiv. Es ist darauf zu achten, dass das Hautmilieu so verändert wird, dass Okklusion vermieden wird, d.h. die Fettschürze muss ebenfalls behandelt werden [4, 7, 9, 11, 13]. Üblicherweise wird im Anschluss an eine komplette Zirkumzision die tägliche z.B. 4-wöchige Nachbehandlung mit einem lokalen Kortison empfohlen, z.B. Betamethason oder auch Mometason-furoat-Salbe.

Bei den meisten Patienten, insbesondere Frauen und Mädchen, ist eine jahre- bis jahrzehntelange Dauerbehandlung sinnvoll (oft nötig). Auch wenn wenig Beschwerden bestehen, hat sich gezeigt, dass eine individuell angepasste Behandlung mit Kortison-Salben ca. 2-mal pro Woche innerhalb von 5 Jahren bei mehr Patientinnen die Unterdrückung der Symptome (93,3 % vs. 58 %) und Verhinderung von Narben (3,4 % vs. 40 %) zur Folge hat verglichen mit einer „bei Bedarf Behandlung“ [21, 28]; d.h., wenn der LS nach der initialen Behandlung in Remission ist, sollte eine individuell abzustimmende, intermittierende Dauerbehandlung mit einer stark wirksamen Kortison-Salbe weitergeführt werden.

Die Behandlung mit Calcineurininhibitoren (Tacrolimus und Pimecrolimus) ist zweite Wahl, die therapeutischen Ef-

fekte sind denen der lokalen Glukokortikosteroide unterlegen [16, 23].

» Bei den meisten Patienten ist eine jahre- bis jahrzehntelange Dauerbehandlung sinnvoll

Neben der Behandlung mit Kortison sollte die mehrfach tägliche Behandlung mit Hautpflegemitteln (fette Salben, ohne Duftstoffe) empfohlen werden (vor/nach Kontakt mit Wasser oder Urin). Beim Waschen im Genitalbereich ist darauf zu achten, dass wenig Seifen eingesetzt werden und die Haut durch zu viel waschen oder harte Handtücher nicht beschädigt wird; auch von feuchten Toilettentüchern ist abzuraten. Es sollte darauf hingewiesen werden, dass zu enganliegende Kleidung und sportliche Aktivitäten, die die anogenitale Haut belasten, einen Trigger darstellen können (z.B. Empfehlung von weichen Fahrradsatteln).

Prognose

Der LS verläuft üblicherweise chronisch, typischerweise besteht er lebenslang. Die Häufigkeit der spontanen Remissionen ist unbekannt, sie wird auf 25–33 % bei Mädchen geschätzt, d.h. bei Beginn im Kindesalter kann nicht davon ausgegangen werden, dass eine permanente Remission in der Pubertät eintritt [1, 34, 36]. Die Krankheitsaktivität scheint in der Pubertät jedoch geringer zu sein; oft verursacht der LS im Erwachsenenalter erneut Beschwerden.

Die Behandlung mit potenten lokalen Glukokortikosteroiden unterdrückt bei 75–90 % der weiblichen Patienten die Symptome wie Juckreiz und Schmerzen. Vernarbungen sind irreversibel. Eine Kohortenstudie zum vulvären LS bei Frauen zeigt, dass eine frühe und konsequente Langzeitbehandlung die Narbenbildung um 36,6 % und Karzinomentwicklung um 4,7 % (entspricht dann der Normalbevölkerung) bei einem Beobachtungszeitraum von 4,7 (0,1–40) Jahren verringert [21]; entsprechendes wird bei Mädchen berichtet [28].

Bei Männern scheint die Behandlung erfolgreicher zu sein, [4, 16]. Nach

Hier steht eine Anzeige.



Tab. 1 Therapieempfehlungen bei genitalem LS [17]

Medikamentös:
Anfängliche 3-monatige, einmal tägliche topische Therapie mit stark bis sehr stark wirkenden Glukokortikosteroiden
Salbe ist Creme zu bevorzugen
Topische Calcineurininhibitoren sind effektiv und wahrscheinlich risikoarm, aber weniger wirksam als Kortikosteroide
Chirurgisch:
Bei Jungen mit genitalem LS ohne Meatus- oder Urethrabeteiligung ist eine Beschneidung sehr effektiv (Langzeitstudien fehlen)
Operationen bei kompliziertem LS (z. B. mit Urethrabeteiligung) sollten immer durch einen mit dem Krankheitsbild vertrauten Urologen oder Chirurgen erfolgen
Langzeittherapie:
Hautpflegemittel sollten täglich verwendet werden
Seidenunterwäsche lindert lokale Beschwerden im Vergleich zu Baumwollunterwäsche
Vermeidung von mechanischer Irritation, wie z. B. Benutzung von rauem oder feuchtem Toilettenpapier und harte Fahrradsättel
Die regelmäßige (z. B. 2-mal wöchentliche) Verwendung von starken bis mittelstarken Steroiden führt zu anhaltender Remission bei vielen Frauen
LS Lichen sclerosus

3-monatiger Steroidbehandlung bzw. ggf. vollständiger Zirkumzision wird bei 90–100 % eine anhaltende Remission bzw. Heilung, insbesondere bei unkomplizierten Formen in frühen Stadien, erwartet. Der endgültige Beweis hierfür fehlt allerdings, qualitativ hochwertige prospektive Studien existieren nicht [16].

» Der LS beeinflusst die Lebensqualität maßgeblich

Plattenepithelkarzinome im Genitalbereich entstehen im Zusammenhang mit genitalem, nicht mit extragenitalem LS. Das Risiko ein Plattenepithelkarzinom zu entwickeln wird bei erwachsenen LS-Patienten mit einem geschätzten Lebenszeitrisiko von ca. 4–5 % angegeben [16, 21, 41]. Eine konsequente Dauerbehandlung scheint dieses Risiko deutlich zu verringern [21]. Es sollten regelmäßige Kontrollen stattfinden, um eine höchst mögliche Therapiecompliance zu erreichen.

Der LS beeinflusst die Lebensqualität maßgeblich [8, 39]. Der anogenitale Juckreiz ist belastend im täglichen Leben, die Patienten haben Schamgefühle, wenn sie über die Krankheit sprechen wollen. Patienten sind eingeschränkt bei sozialen Aktivitäten, da die Kleidung entsprechend gewählt werden muss, sie darf

nicht zu eng sein. Manche Sportarten sind nur bedingt ausführbar, da sie das Genitalgebiet zu sehr belasten.

Fazit für die Praxis

- Bei Verdacht auf Lichen sclerosus (LS) sollten Kinder einem mit diesem Krankheitsbild vertrauten Arzt vorgestellt werden.
- Bei Jungen mit bereits typischem Bild eines LS ist, wenn eine initiale 3-monatige Kortison-Behandlung nicht erfolgreich war, eine komplette Beschneidung zu empfehlen.
- Bei Jungen ist die Beschneidung oft kurativ.
- Die Vorhaut sollte immer histologisch aufgearbeitet werden.
- Eine Biopsie sollte bei Mädchen nur im Einzelfall erfolgen.
- Bei Nachweis eines LS sollten regelmäßig und über die Pubertät hinaus klinische Kontrollen erfolgen.
- Bei Mädchen sollten die Eltern über einen, auch postpubertär möglichen, chronischen Verlauf aufgeklärt werden.
- Es besteht eine deutschsprachige Patientenvereinigung, die über LS informiert: vorstand@lichensclerosus.ch; <http://www.lichensclerosus.ch>

Korrespondenzadresse

Dr. M. Promm

Klinik für Kinderurologie in Kooperation mit der Universität Regensburg, Klinik St. Hedwig Steinmetzstr. 1–3, 93049 Regensburg, Deutschland
Martin.Promm@barmherzige-regensburg.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. M. Promm, W.H. Rösch und G. Kirtschig geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

1. Balakirski G, Grothaus J, Altengarten J, Ott H (2020) Paediatric lichen sclerosus: a systematic review of 4516 cases. *Br J Dermatol* 182(1):231–233. <https://doi.org/10.1111/bjd.18267>
2. Bale PM, Lochhead A, Martin HC, Gollow I (1987) Balanitis xerotica obliterans in children. *Pediatr Pathol* 7:617–627
3. Barbagli G, Palminteri E, Baló S et al (2004) Lichen sclerosus of the male genitalia and urethral stricture diseases. *Urol Int* 73:1–5
4. Becker K (2011) Lichen sclerosus in boys. *Dtsch Arztebl Int* 108:53–58
5. Becker K, Meissner V, Farwick W, Bauer R, Gaiser MR (2013) Lichen sclerosus and atopy in boys: coincidence or correlation? *Br J Dermatol* 168:362–366
6. Cooper SM, Ali I, Baldo M, Wojnarowska F (2008) The association of lichen sclerosus and erosive lichen planus of the vulva with autoimmune disease: a case-control study. *Arch Dermatol* 144:1432–1435
7. Depasquale I, Park AJ, Bracka A (2000) The treatment of balanitis xerotica obliterans. *BJU Int* 86:459–465
8. Edmonds EV, Hunt S, Hawkins D et al (2012) Clinical parameters in male genital lichen sclerosus: a case series of 329 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 26:730–737
9. Fuchs ME, Beecroft N, Dajusta DG, McLeod DJ (2017) The association between BXO and obesity in boys undergoing circumcision. *Glob Pediatr Health* 4:233794X17742749
10. Garat JM, Chéchile G, Algaba F, Santaularia JM (1986) Balanitis xerotica obliterans in children. *J Urol* 136:436–437
11. Gargollo PC, Kozakewich HP, Bauer SB (2005) Balanitis xerotica obliterans in boys. *J Urol* 174:1409–1412
12. Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K, Srodon M (2005) Prevalence of vulvar lichen sclerosus in a general gynecology practice. *J Reprod Med* 50:477–480
13. Green PA, Bethell GS, Wilkinson DJ, Kenny SE, Corbett HJ (2019) Surgical management of genitourinary lichen sclerosus et atrophicus in

- boys in England: a 10-year review of practices and outcomes. *J Pediatr Urol* 15(45):e1–45
14. Hieta N, Kurki S, Rintala M, Söderlund J, Hietanen S, Orte K (2019) Association of vulvar melanoma with lichen sclerosus. *Acta Derm Venereol* 99:339–340
 15. Kirtschig G, Kuik DJ (2014) A Dutch cohort study confirms familial occurrence of anogenital lichen sclerosus. *J Womens Health Care* 3:209–211
 16. Kirtschig G, Becker K, Günthert A et al (2015) Evidence-based (S3) guideline on (anogenital) lichen sclerosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 29:e1–43
 17. Kirtschig G (2016) Lichen sclerosus-presentation, diagnosis and management. *Dtsch Arztebl Int* 113:337–343. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2016.0337>
 18. Kirtschig G (2018) Lichen sclerosus : symptoms, diagnosis, therapeutic procedures. *Hautarzt* 69:127–133
 19. Kiss A, Király L, Kutasy B, Merksz M (2005) High incidence of balanitis xerotica obliterans in boys with phimosis: prospective 10-year study. *Pediatr Dermatol* 22:305–308
 20. Landes E, Mense KH (1956) Balanitis xerotica obliterans (post-operative) of Stühmer. *Hautarzt* 7:193–194
 21. Lee A, Bradford J, Fischer G (2015) Long-term management of adult vulvar lichen sclerosus. A prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol* 151:1061–1067
 22. Leibovitz A, Kaplun VV, Saposhnicov N, Habet B (2000) Vulvovaginal examinations in elderly nursing home women residents. *Arch Gerontol Geriatr* 31:1–4
 23. Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS et al (2018) British association of dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus, 2018. *Br J Dermatol* 178:839–853
 24. Meffert JJ, Davis BM, Grimwood RE (1995) Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 32:393–416
 25. Meuli M, Briner J, Hanimann B, Sacher P (1994) Lichen sclerosus et atrophicus causing phimosis in boys: a prosp study with 5-year follow up after complete circumcision. *J Urol* 152:987–989
 26. Morrel B, van Eersel R, Burger CW et al (2020) The long-term clinical consequences of juvenile vulvar lichen sclerosus, a systematic review. *J Am Acad Dermatol* 82(2):469–477. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.08.030>
 27. Navarro-Crummenauer B, Pickhardt CP, Urban R (2015) Lichen sclerosus mistaken for sexual abuse—prevention of victimization. *Klin Padiatr* 227:239–242
 28. Nerantzoulis I, Grigoriadis T, Michala L (2017) Genital lichen sclerosus in childhood and adolescence—a retrospective case series of 15 patients: early diagnosis is crucial to avoid long-term sequelae. *Eur J Pediatr* 176:1429–1432
 29. Niamh L, Naveen S, Hazel B (2009) Diagnosis of vulvar inflammatory dermatoses: a pathological study with clinical correlation. *Int J Gynecol Pathol* 28:554–558
 30. Persad R, Sharma S, McTavish J, Imber C, Mouriquand PD (1995) Clinical presentation and pathophysiology of meatal stenosis following circumcision. *Br J Urol* 75:91–93
 31. Powell J, Wojnarowska F (1999) Lichen sclerosus. *Lancet* 353:1777–1783
 32. Powell J, Wojnarowska F (2000) Childhood vulvar lichen sclerosus and sexual abuse are not mutually exclusive diagnoses. *BMJ* 320:311
 33. Powell J, Wojnarowska F (2001) Childhood vulvar lichen sclerosus: an increasingly common problem. *J Am Acad Dermatol* 44:803–806
 34. Powell J, Wojnarowska F (2002) Childhood vulvar lichen sclerosus. The course after puberty. *J Reprod Med* 47:706–709
 35. Regauer S, Liegl B, Reich O (2005) Early vulvar lichen sclerosus: a histopathological challenge. *Histopathology* 47:340–347
 36. Smith SD, Fischer G (2009) Childhood onset vulvar lichen sclerosus does not resolve at puberty: a prospective case series. *Pediatr Dermatol* 26:725–729
 37. Stühmer A (1928) BXO (post operationem) und ihre Beziehung zur „Kraurosis glandis et praeputii penis“. *Arch Derm Syphilol* 156:613–623
 38. Terlou A, Santegoets LA, van der Meijden WI et al (2012) An autoimmune phenotype in vulvar lichen sclerosus and lichen planus: a Th1 response and high levels of microRNA-155. *J Invest Dermatol* 132:658–666
 39. van Cranenburgh OD, Nijland SBW, Lindeboom R et al (2017) Patients with lichen sclerosus experience moderate satisfaction with treatment and impairment of quality of life: results of a cross-sectional study. *Br J Dermatol* 176:1508–1515
 40. Villa M, Dragonetti E, Grande M et al (2012) Skin phototype and local trauma in the onset of balanitis xerotica obliterans (BXO) in circumcised patients. *In Vivo* 26:143–146
 41. Wallace HJ (1971) Lichen sclerosus et atrophicus. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 57:9–30
 42. Warrington SA, de San Lazaro C (1996) Lichen sclerosus et atrophicus and sexual abuse. *Arch Dis Child* 75:512–516



Jetzt kostenlos Update Newsletter bestellen!

Der Update Newsletter Onkologie liefert Ihnen regelmäßig Aktuelles und Wissenswertes aus allen medizinischen Fachgebieten:

- CME-Beiträge aus den Fachzeitschriften von Springer Medizin
- umfassende Übersichtsbeiträge und interessante Kasuistiken
- aktuelle internationale Studien
- Kongress-Highlights und Themen-Specials
- News aus Berufs- und Gesundheitspolitik

Jetzt Newsletter auswählen und kostenlos bestellen unter www.springermedizin.de/mynewsletters

