

Lichen sclerosus im Kindesalter

C. Amann, J. Harris

Einleitung

Im Juni 2025 wurde die AWMF-S3 Leitlinie zum „Lichen sclerosus“ publiziert [1]. Diese berücksichtigt die wichtige Patientinnengruppe der Mädchen mit Lichen sclerosus (LS) gesondert. Mit diesem Artikel sollen aktuelle Erkenntnisse zum Hintergrund der Erkrankung sowie Empfehlungen für Diagnostik, Therapie und Management von Mädchen mit LS zusammengefasst und in einen Kontext mit internationalen Therapieempfehlungen sowie Erfahrungen aus der eigenen Praxis gestellt werden. In unserer wöchentlichen Sprechstunde für Kinder- und Jugendgynäkologie betreuen wir jährlich ca. 50 Mädchen mit Erstdiagnose und über 150 zur Verlaufskontrolle bei LS.

Prävalenz, Symptome und Diagnosestellung

Mit einer Prävalenz von 1:900 ist LS im Kindesalter keine Seltenheit [2]. In Studien wird als mittleres Erkrankungsalter 5,4–7 Jahre angegeben, die Diagnose wird jedoch häufig erst 1–2 Jahre nach Symptombeginn gestellt [3–4]. In dieser hormonellen Ruhephase führt der Mangel an Östrogenen zu einer atrophen, empfindlichen Haut, was prädisponierend für häufige Krankheitsbilder wie Vulvitis oder Vulvasynechien ist. Dabei ähneln die Symptome oft denen des LS und können den LS sogar maskieren. Der starke Pruritus, das Leit-

symptom der Erkrankung, wird dann eventuell als Candida-Vulvitis fehlinterpretiert. Schmerzhafte Einrisse am Anus (► Abb. 1) führen zu einem konsekutiven Zurückhalten von Stuhl, die resultierende Obstipation wird jedoch häufig zunächst gastroenterologisch abgeklärt [5]. Einblutungen rund um den Introitus erwecken den nachvollziehbaren Verdacht auf einen sexuellen Missbrauch am Kind. Kinder mit ausgeprägten Hautveränderungen haben nicht immer deutliche Symptome. Diese Diskrepanz zwischen Hautbild und Symptomen erschwert die Diagnosestellung im Kindesalter.

Durch die verzögerte Diagnose zeigen sich bei der kindergynäkologischen Erstuntersuchung nicht selten, neben der klassischen Leukoplakie in Form der Zahl acht („Figure of eight“, ► Abb. 2a), bereits die pathognomonischen Einblutungen betont am Präputium und an den

Labia minora (► Abb. 2b), Rhagaden und Fissuren sowie vereinzelt Architekturveränderungen der Vulvahaut mit Plaquebildung und Furchung (► Abb. 2c). Eine genaue Inspektion von Vulva, Perineum und Analhaut ist nötig, um auch diskrete Veränderungen an beispielsweise den Rändern der Labia minora oder am Präputiumrand zu sehen (► Abb. 3). Im Kindesalter wird die Diagnose LS per Blickdiagnose gestellt, nur in seltenen Fällen (etwa nach Versagen einer eingeleiteten Therapie) sollte eine Biopsie erfolgen. Relevante Differenzialdiagnosen bei Kindern sind in ► Tabelle 1 aufgeführt. Im eigenen Kollektiv sehen wir, dass eine

Abb. 1: Rhagaden am Anus als mögliches Symptom des Lichen sclerosus im Kindesalter, die zu Obstipation führen können.



Abb. 2: Klassische Leukoplakie in Form der Zahl acht als typischer Befund bei Lichen sclerosus (a). Pathognomonische Einblutungen, insbesondere am Präputium und den Labia minora (b). Architekturveränderungen der Haut inklusive Plaquebildung und Furchung (c).

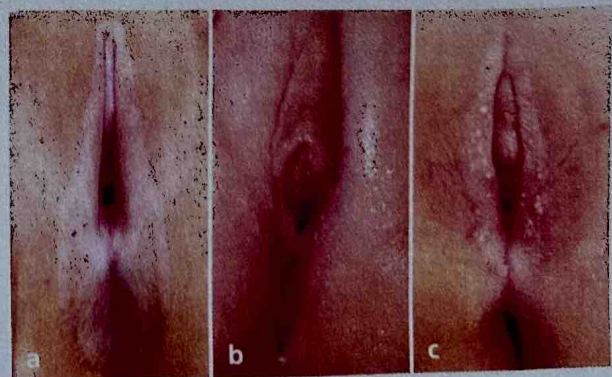




Abb. 3: Diskrete, aber diagnostisch relevante Veränderungen am Präputiumrand und den Rändern der Labia minora, die im Rahmen eines Lichen sclerosus entstehen können und eine genaue Inspektion erfordern.



Abb. 4: Atrophisierung als Langzeitfolge des chronisch-rezidivierenden Lichen sclerosus.

Vitiligo und LS gleichzeitig oder konsekutiv auftreten können. Der Lichen planus, der häufig orale und vaginale Mukosa betrifft, ist sehr selten bei Kindern.

Ursachen, Triggerfaktoren und Krankheitsverlauf

Die exakte Genese des LS als entzündliche Hauterkrankung ist weiterhin nicht bekannt. Als Hinweis für einen Autoimmunprozess wurden Autoantikörper identifiziert (z. B. extrazelluläres Matrixprotein 1), welche in einer Studie bei ca. 80 % der Betroffenen nachweisbar waren [6]. 21,5 % der erwachsenen Frauen mit LS hatten in einer Studie mindestens eine begleitende Autoimmunerkrankung wie Hashimoto-Thyreoiditis, Vitiligo, Alopecia areata und perniziöse Anämie [7]. Bei Mädchen mit LS zeigte sich je nach Studie bei 6,6 %–14 % eine assoziierte Autoimmunerkrankung [4, 8]. Auch wenn derzeit eine Untersuchung auf derartige Erkrankungen nur bei klinischem Verdacht durchge-

führt wird, sollte den Behandelnden diese Assoziation bekannt sein.

Genetische Faktoren (familiäre Häufung), niedrige Östrogenspiegel, verschiedene Infektionen (Borrelia, Mykoplasmen, EBV etc.) sowie der Reiz durch Urin werden als prädisponierende Faktoren und Triggerfaktoren beschrieben und diskutiert [9–11]. Die aktuelle Leitlinie thematisiert auch die Bedeutung des Mikrobioms für den LS. Hier wäre das kindliche Genital aufgrund des Mangels an Laktobazillen und der konsekutiv basische Vaginalflora besonders prädisponiert.

Insgesamt zeigt sich im Kindesalter ein sehr variabler Verlauf mit wechselnder lokaler Entzündungsaktivität. Mechanische oder chemische Reizungen der empfindlichen Vulvahaut beim Sport (Radfahren, Reiten oder Schwimmen) sind mögliche Trigger eines Entzündungsschubs. Auch vermehrte Stressphasen (wie Schulwechsel) können diesen begünstigen.

Mit Beginn der Pubertät und der fortschreitenden Östrogenisierung des Genitals wurde lange Zeit von einer Ausheilung des LS ausgegangen. Tatsächlich sieht man, dass Häufigkeit und Stärke der Krankheitsaktivität zurückgehen. Aktuelle Studien zeigen jedoch eine Per-

sistenz der Symptome und klinischen Lichenzeichen bei mindestens 40 % der Adolescentinnen, die ein weiterhin jährliches Follow-up empfehlenswert machen [12, 13].

Langzeitriskien und Komplikationen

Durch die chronisch-rezidivierende Entzündung besteht im Kindesalter das Risiko einer Atrophisierung (► Abb. 4) und Narbenbildung. Der Verlust der Hautelastizität kann zu schneller Rhagadenbildung bei nur leichtem Trauma führen sowie zu rezidivierenden Vulvitiden. Kommt es zu einer irreversiblen Zerstörung der Vulvaarchitektur, können Betroffene bereits mit Beginn der sexuellen Aktivität unter Dyspareunie oder verminderter sexueller Lust und Erregbarkeit leiden.

In der Kindheit liegt demnach ein besonderer Fokus der langfristigen Behandlung auf der Prävention der Atrophie. Liegt der Beginn des LS erst nach der Menarche, sind Verläufe ungünstiger und bergen ein höheres Risiko für eine Atrophie.

Therapie

Die Therapie des LS verfolgt die Ziele Symptomlinderung, Reduzierung von Krankheitsschüben sowie Vermeidung des irreversiblen Gewebeerlusts. Anders als bei der adulten Frau zeigen die bis dato vorliegenden Studien kein sicher

Erkrankung	Symptomatik abweichend vom LS
Atopisches oder seborrhoisches Ekzem	Schuppung v.a. an Labia majora
(Kontakt-)Dermatitis	Rötung v.a. an Labia majora, keine Leukoplakie
Psoriasis	Plaques mit Schuppung, Psoriasisphänomene
Vitiligo	asymptomatische Depigmentierung, keine Atrophie
Oxyuriasis	nächtlicher perianaler Juckreiz
Genitale/dermale Candidainfektion	v.a. Windelalter bzw. postpubertär, Fluor/Schuppung

Tab. 1: Differenzialdiagnosen des Lichen sclerosus im Kindesalter. Relevante entzündliche, infektiöse und dermatologische Erkrankungen mit ähnlicher Symptomatik wie der Lichen sclerosus bei präpubertären Mädchen.

erhöhtes kanzerogenes Risiko bei Mädchen mit LS. Es wird jedoch diskutiert, ob das Lebenszeitrisiko für ein Plattenepithelkarzinom der Vulva durch die Krankheitsaktivität im Kindesalter determiniert wird [14]. Dies unterstreicht die Bedeutung der Therapie zur Prävention der Langzeitfolgen des LS.

Lokale medikamentöse Therapie

In der medikamentösen Behandlung des LS im Kindesalter kommen topische Glukokortikoide und Calcineurininhibitoren zum Einsatz. Leider liegen für das Kindesalter keine prospektiv randomisierten Studien mit großen Fallzahlen vor. Es existieren international unterschiedliche Empfehlungen für das Therapieregime, unter anderem abhängig davon, ob es sich um dermatologische, gynäkologische oder pädiatrische Leitlinien handelt.

Der deutsche Leitlinienkonsens empfiehlt bei Erstdiagnose die Behandlung mit einem ultrapotenten oder hochpotenten Glukokortikoid und diskutiert die Erhaltungstherapie mit einem Glukokortikoid in abgeschwächter Potenz.

Topische Glukokortikoide

Clobetasolpropionat 0,05 % (Klasse IV) und Mometasonfuroat 0,1 % (Klasse III) werden aufgrund ihrer nachgewiesenen Wirksamkeit und Sicherheit in der Erstlinienbehandlung des LS im Kindesalter empfohlen [15]. Die Substanzklassen III und IV scheinen ähnlich wirksam zu sein, wobei für Clobetasolpropionat für das Kindesalter eine höhere Evidenz aus Studien vorliegt [16, 17].

Glukokortikoide sollten als Salbe verordnet werden, da diese weniger brennen, einen besseren Barrierschutz bieten und eine bessere Penetration des Wirkstoffes ermöglichen als Cremes oder Lotionen.

Die Sicherheit von topischen Kortikosteroiden der Klasse IV bei Kindern mit LS ist bei korrekter Anwendung als gut einzustufen, ohne schwerwiegende Nebenwirkungen wie Hautatrophie oder Wachstumsstörungen zu verursachen [18–20]. Lokale Nebenwirkungen (Brennen oder Irritation) sind selten, meist vorübergehend und selten therapielimitierend [19], systemische Nebenwirkungen äußerst selten [21].

Die Therapeutika sind offiziell empfohlen, für Minderjährige aber nicht zugelassen. Hier müssen die Eltern über die off-label-Anwendung aufgeklärt werden. Zudem fehlt ein internationaler Konsens über ein Standarddosierungsschema. In unserer Praxis hat sich das in ► Tabelle 2 gezeigte Schema der Initialbehandlung bewährt.

In den amerikanischen Leitlinien wird empfohlen, den täglichen Applikationsrhythmus zu strecken, sobald die Symptome gelindert sind [22]. Unsere Erfahrung der letzten zehn Jahre zeigt, dass das zwölfwöchige Schema effektiver und nachhaltiger ist.

Die Initialbehandlung dient der Symptomkontrolle und Beruhigung der sichtbaren Krankheitsaktivität in der Haut. Einige Expertinnen und Experten empfehlen anschließend eine kontinuierliche Anwendung, zum Beispiel ein- oder zweimal pro Woche als Erhaltungstherapie über sechs bis zwölf Monate. Vorhandene Studien sprechen dafür, dass eine Erhaltungstherapie zu einer signifikant geringeren Rate an Progression und Narbenbildung im Kindesalter führt [19, 22–24].

Um die Haut dabei möglichst geringen Mengen potentem Glukokortikoid auszusetzen, sollte eher Substanzklasse III (Mometasonfuroat 0,1 %) eingesetzt werden. Eventuell sind auch weniger potente Glukokortikoide (wie Triamcinolon und Prednicarbat) als Erhaltungstherapie oder zur Behandlung mittelschwerer Schübe oder Rezidive wirksam [25].

Die Datenlage zur optimalen Erhaltungstherapie im Kindesalter ist begrenzt, weitere Studien zur Langzeitsicherheit und Wirksamkeit sind erforderlich. Eine multizentrische Studie des National Institute for Health and Care Research (NIHR; Award ID NIHR135121) prüft aktuell die intermittierende Akuttherapie versus Akuttherapie und Erhaltungstherapie.

Calcineurininhibitoren

Tacrolimus 0,03 % oder 0,1 % sowie Pimecrolimus 1 % zeigen im Vergleich zu Glukokortikoiden nicht den gleichen Effekt auf die Entzündungsaktivität, beziehungsweise die gleiche Atrophieprävention. Zudem werden sie von Kindern in der Applikation oft als brennend empfunden. Da es zudem nur wenige Fallserien im Kindesalter gibt, sind sie in der Leitlinie zur Therapieempfehlung als off-label-Behandlung in der Zweitlinie geführt. Sie finden Anwendung, wenn Glukokortikoide keinen ausreichenden Effekt erzielen oder Nebenwirkungen aufweisen. Der Vorteil

Zeitraum	Kortikosteroid Klasse III oder IV lokal (ca. erbsgroße Menge auf betroffene Stellen)	Begleitend
Woche 1–4	einmal täglich, abends	täglich Emollientien
Woche 5–8	jeden zweiten Tag, abends	täglich Emollientien
Woche 9–12	zweimal pro Woche, abends	täglich Emollientien

Tab. 2: Bewährtes Regime zur Erstbehandlung des Lichen sclerosus mit hochpotenten topischen Glukokortikoiden, einschließlich Anwendungsdauer und -frequenz.

Zeitpunkt	Applikationshäufigkeit
Akuter Schub	2x täglich
Bei Rückbildung der Läsionen	1x täglich
Anschließend 3–6 Monate	1x täglich
Erhaltungstherapie (auch überlappend mit Steroiden möglich)	2–3x wöchentlich

Tab. 3: Behandlung mit topischen Calcineurininhibitoren bei kindlichem Lichen sclerosus (Zweitlinientherapie).

dieser Präparate ist das Fehlen einer wesentlichen medikamentenbedingten Hautatrophie und eines systemischen Effekts [26, 27]. Es gibt keinen Konsens über das LS-Behandlungsschema mit topischen Calcineurininhibitoren. Ein üblicher Ansatz ist in ► Tabelle 3 aufgeführt.

Die Leitlinie erwähnt darüber hinaus, dass im Kindesalter eine Therapie mit topischen Retinoiden (off-label) erwogen werden kann. Alle weiteren bei Erwachsenen erprobten Therapieoptionen werden für die Behandlung von Kindern nicht empfohlen.

Weitere Therapie und Protektion

Die Pflege mit wirkstofffreien Salben (Emollientien) ist ein wichtiges Element der Behandlung. Produkte mit Lanolin, Fettsäuren wie Vaseline oder pflanzliche Öle werden mindestens einmal täglich am Abend nach der Reinigung mit Wasser durch das Kind selbst aufgetragen, bei Bedarf kann dies morgens wiederholt werden. Die Hautbarriere wird unterstützt, wodurch Reize auf die Haut minimiert werden. Nicht jedes Jucken am Genital eines Mädchens mit LS ist automatisch ein Zeichen für einen Schub, sondern kann auch durch äußere Reize bedingt sein. Den Eltern sollte vermittelt werden, dass ein rasches Ansprechen auf Hygiene und Pflege dies bestätigt.

Die ausführliche Beratung der Eltern und Mädchen zu altersgerechter Hygiene, möglichen Triggerfak-

toren und zur Vermeidung von Reizungen – etwa durch die Nutzung von mehrlagigem Toilettenpapier, das Tragen von Baumwollunterwäsche oder einen achtsamen Umgang mit Sportarten, die Reibung im Genitalbereich verursachen – ist ein essenzieller Bestandteil der Kontrolltermine. Diese Aufklärung trägt wesentlich zur Beschwerdeprävention und zum Verständnis der individuellen Auslöser bei.

Nicht selten sieht man Verläufe des LS im Kindesalter, die überwiegend die Analhaut betreffen. Die Akut- und Erhaltungstherapie kann dementsprechend auf betroffene Hautbereiche reduziert werden. Hier spielt die Beratung zum Defäkationsverhalten eine wichtige Rolle.

Die Haut im nicht östrogenisierten Genital des Mädchens ist dünn,

vulnerabel und es können bei längerer Anwendung größere Mengen an Glukokortikoid resorbiert werden. Deshalb sollte im Kindesalter die Indikation und Intensität einer Erhaltungstherapie regelmäßig überprüft werden. Bei einem dauerhaft sehr ruhigen Hautbild ohne klinische Zeichen der Entzündungsaktivität kann nach der initialen Stoßbehandlung ein individualisiertes Vorgehen erwogen werden. So kann beispielsweise eine regelmäßige Symptomkontrolle durch die Eltern in Verbindung mit Hygiene und konsequenter Pflege sowie die vier- bis sechsmonatige ärztliche Kontrolle des Hautbildes erfolgen. Hierdurch ist gewährleistet, dass eine Glukokortikoidbehandlung im Fall einer Reaktivierung zeitnah begonnen werden kann.

Die junge Patientin sollte grundsätzlich in alle Gespräche und Untersuchungen einbezogen werden. Untersuchungen sollten altersgerecht, im direkten Beisein einer Vertrauensperson, behutsam und nur im Einverständnis mit dem Kind erfolgen. Bestenfalls findet die Behandlung durch Ärztinnen/Ärzte statt, die nicht nur Erfahrung

Zusammenfassung

Die Behandlung des Lichen Sclerosus (LS) im Kindesalter orientiert sich an der Therapie für Erwachsene und nutzt topische Glukokortikoide der Klasse III oder IV. Bei korrekter, zeitlich begrenzter Dosierung und ärztlicher Aufsicht ist diese Behandlung sicher. Die Erhaltungstherapie ist entscheidend, um die Krankheitsaktivität zu reduzieren und LS-bedingter Atrophie vorzubeugen. Ihre Notwendigkeit muss jedoch regelmäßig überprüft werden, um Langzeitnebenwirkungen zu vermeiden. Wichtig sind zudem die Beratung zu pflegenden Emollientien, altersgerechter Hygiene und regelmäßige Verlaufskontrollen. Erfahrung in der Kinder- und Jugendgynäkologie ist dabei vorteilhaft. Obwohl sich die Symptome in der Pubertät oft bessern, persistiert die Krankheit, weshalb jährliche Kontrollen weiterhin erforderlich sind.

Schlüsselwörter: Lichen sclerosus – topische Glukokortikoide – Erhaltungstherapie – Kinder- und Jugendgynäkologie – Lebensqualität

Summary

Lichen Sclerosus during Childhood
C. Amann, J. Harris

The treatment of lichen sclerosus (LS) in childhood is based on the therapy for adults, using class III or IV topical glucocorticoids. This treatment is safe when dosed correctly for a limited time and under medical supervision. Maintenance therapy is crucial for reducing disease activity and preventing LS-related atrophy. However, its necessity must be regularly reviewed to avoid long-term side effects. Counseling on nourishing emollients, age-appropriate hygiene, and regular check-ups are also important. Experience in pediatric and adolescent gynecology is advantageous. Although symptoms often improve during puberty, the disease persists, which is why annual check-ups are still necessary.

Keywords: lichen sclerosus – topical glucocorticoids – maintenance therapy – pediatric and adolescent gynecology – quality of life

mit dem Krankheitsbild haben, sondern auch mit der Untersuchung von Mädchen und Adolescentinnen vertraut sind.

Literatur:

1. Deutsche Dermatologische Gesellschaft e. V. (DDG), Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e. V. (DGGG): S3 Leitlinie „Lichen sclerosus“ (AWMF-Reg.-Nr. 013–105). Version 1.0, 06/2025
2. Powell J, Wojnarowska F. Childhood Vulvar Lichen Sclerosus: An Increasingly Common Problem. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44(5): 803–806
3. Orszulak D, Dulská A, Niziński K et al. Pediatric Vulvar Lichen Sclerosus—a Review of the Literature. *Int J Environ Res Public Health* 2021; 18(13): 7153
4. Lagerstedt M, Karvinen K, Joki-Erkila M. Childhood lichen sclerosus – a challenge for clinicians. *Pediatr Dermatol* 2013; 30: 444–450
5. Maronn ML, Esterly NB. Constipation as a feature of anogenital lichen sclerosus in children. *Pediatrics* 2005; 115: 230–232

6. Oyama N, Chan I, Neill SM et al. Development of antigen-specific ELISA for circulating autoantibodies to extracellular matrix protein 1 in lichen sclerosus. *J Clin Invest* 2004; 113(11): 1550–1559
7. Meyrick Thomas RH, Ridley CM, McGibbon DH, Black MM. Lichen

Dr. med.
Charlotte
Amann



Dr. med.
Johanna Harris



Vollständige Literatur:



Interessenkonflikt:

Die Autorinnen erklären, dass keine Interessenkonflikte im Sinne der Empfehlungen des International Committee of Medical Journal Editors bestanden.

Korrespondenzadressen:

Dr. med. Charlotte Amann
Fachärztin für Gynäkologie und Geburtshilfe, Kinder- und Jugendgynäkologie
Praxiszentrum Saarstrasse
Saarstrasse 7, 80797 München
089 3200 2556

Dr. med. Johanna Harris
Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin, Kinder- und Jugendgynäkologie
Praxiszentrum Saarstrasse
Saarstrasse 7, 80797 München
089 3200 2553

korasion-Impressum

Schriftleitung: Prof. Dr. med. Patricia G. Oppelt, Dr. med. Stephanie Lehmann-Kannt

Redaktion: Dr. Heike-Katharina Hoyer-Kuhn

Bezug: korasion erscheint 4-mal im Jahr (Bezug für Mitglieder der Arbeitsgemeinschaft Kinder- und Jugendgynäkologie e. V. kostenlos – kann aus technisch/wirtschaftlichen Gründen nur zusammen mit der gyne bezogen werden), Jahresbezugspreis für alle 4 Fachzeitschriften gyne 128,- Euro inkl. Porto und MwSt.

Herausgeber und Verleger: mgo fachverlage GmbH & Co. KG, E-C-Baumann-Str. 5, 95326 Kulmbach

Geschäftsführer: Eva-Maria Bauch, Stephan Behrens

Verlagsleiter: Michael Dietl

Druck: mgo360 GmbH & Co. KG, Bamberg

Bei Einsendung von Manuskripten wird das Einverständnis zur vollen/teilweisen Veröffentlichung vorausgesetzt. Für veröffentlichte Beiträge behält sich der Verlag das ausschließliche Recht der Verbreitung/Vervielfältigung/Übersetzung (auch v. Auszügen) vor. Nachdruck (auch auszugsweise) nur mit Genehmigung des Verlages.

ISSN: Print 0179-9185, Online 2750-7750